

## 胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形的 MRI 诊断与鉴别诊断

董素贞, 朱铭, 钟玉敏, 张弘, 潘慧红

**【摘要】** 目的:探讨 MRI 在胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形(CCAM)诊断与鉴别诊断中的应用价值。方法:36 例孕妇, 年龄 21~38 岁, 平均 29 岁;孕龄 20~31 周, 平均 24 周。产前常规行超声(US)检查后 24~48 h 内行 MR 检查, 采用二维快速平衡稳态采集(2D-FIESTA)序列、单次激发快速自旋回波(SSFSE)序列, 行胎儿颅脑胸腹部常规及胸部重点冠状面、矢状面及横轴面扫描, 将产前 MRI、US 表现与出生后增强 CT 或手术(33 例胎儿)、引产后尸体解剖结果(3 例胎儿)对照。结果:病变位于左侧 15 例, 右侧 21 例。单个肺叶 31 例, 单侧全肺 5 例。大囊型 18 例、微囊型 18 例。随访结果证实 MRI 误诊 2 例;产前 US 误诊 6 例、漏诊 2 例, 不完全诊断 1 例。结论: MRI 在胎儿 CCAM 诊断与鉴别诊断方面具有较高的应用价值, 可诊断病变具体所在肺叶、病变类型、心脏移位及对侧肺受压程度预测胎儿预后。

**【关键词】** 胎儿; 囊腺瘤样畸形, 肺, 先天性; 磁共振成像

**【中图分类号】** R445. 2; R714. 53 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)02-0172-04

**Diagnosis of fetal congenital cystic adenomatoid malformation of the lung by MRI** DONG Su-zhen, ZHU Ming, ZHONG Yumin, et al. Imaging Diagnostic Center, Shanghai Childrens' Medical Center, School of Medicine, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200127, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To explore the diagnostic value of MRI in fetal lung congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM). **Methods:** Thirty-six pregnant women, aged from 21 to 38 years (average 29 years) and with gestation from 20 to 31 weeks (average 24 weeks) were examined with a 1.5T MR unit within 24 to 48 hours after ultrasound studies. The imaging protocol included fast-imaging employing steady-state acquisition (FIESTA), single-shot fast spin echo (SSFSE) sequences in the axial, frontal, and sagittal planes relative to the fetal brain, thorax, abdomen, especially thorax. Prenatal US and MR imaging findings were compared with postnatal diagnoses (33 fetuses) or autopsy (3 fetuses). Postnatal evaluation included computed tomography and surgery. **Results:** The lesions were in the left side in 15 cases and in the right in 21 cases. There were lesions in a single lobe in 31 cases, and in unilateral whole lung in 5 cases. There were large cystic lesions in 18 cases, and microcystic in other 18 cases. Follow-up examinations confirmed 2 cases of misdiagnosis by prenatal MRI, 6 cases of misdiagnosis and 2 cases of missed diagnosis and one case of incomplete accuracy by prenatal US. **Conclusion:** MRI has a great value in diagnosis and differential diagnosis of fetal congenital pulmonary cystic adenomatoid malformation. It can correctly demonstrate location and type of the lesion and degree of shift and compression of heart and lung, so as to predict fetal outcome.

**【Key words】** Fetus; Cystic adenomatoid malformation of lung, congenital; Magnetic resonance imaging

先天性肺囊腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)是一种肺组织错构畸形,组织学上以终末支气管过度增生和囊状扩张、正常肺泡结构缺失为特征,提示正常肺泡发育受阻<sup>[1]</sup>。囊腺瘤样畸形为最常见的胎儿肺部肿物,约占胎儿肺部肿物的 75%,出生后新生儿存活率较高,病变范围及类型不同预后不同,病变较小者可自行消退,因此尽早明确诊断并明确其范围大小可为异常胎儿的产前咨询和处理方式提供可靠的依据<sup>[2]</sup>。产前超声(Ultrasound, US)是其主要影像学诊断手段,但 US 易受胎儿体位、肋骨影响,尤其是微囊型,在 US 上表现为边

界不清的回声略高区,易漏诊。随着 MR 超快速序列的出现, MRI 逐渐应用于胎儿各系统异常评价。笔者回顾性对照分析 36 例产前 MRI 诊断为 CCAM 的胎儿产前 MRI、US 以及随访结果,探讨 MRI 诊断和鉴别诊断胎儿 CCAM 的价值。

## 材料与方法

### 1. 一般资料

搜集 2005 年 7 月~2010 年 7 月本院 1232 例 MR 检查异常胎儿中 36 例产前 MRI 诊断为 CCAM 的胎儿产前 MRI、US 及随访资料。孕妇年龄 21~38 岁, 平均 29 岁;孕龄 20~31 周, 平均 24 周;产前例行 US 检查后 24~48 h 内行 MR 检查。

### 2. 检查方法

US 检查:采用 Philips iU22 彩色多普勒超声诊断

作者单位:200127 上海,上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心放射科

作者简介:董素贞(1979-),女,河南人,博士研究生,主治医师,主要从事胎儿 MRI 及儿童影像学诊断工作。

基金项目:上海市卫生局青年科研项目(2008y116);上海高校选拔培养优秀青年教师科研专项基金(jdy08062)

仪,凸阵探头,探头频率 C5~2 MHz,选用产科胎儿检查条件进行检查。

MR 检查:使用 GE Echosped 1.5T MR 成像仪,梯度场强度 33mT/(m·s),采用 8 通道相控阵心脏线圈。扫描序列和参数:二维快速平衡稳态采集(2 dimension fast-imaging employing steady-state acquisition, 2D FIESTA)序列,TR 3.6~4.2 ms,TE 1.0~1.8 ms,翻转角 55°,矩阵 224×224,扫描时间每层 0.5~2.0 s,1 次 10.0~20.0 s。单激发快速自旋回波(single-shot fast spin-echo, SSFSE)序列,TR 1150~1450 ms,TE 42~145 ms,翻转角 90°,矩阵 256×192。层厚 5~10 mm,层间距 0.5~1.0 mm,视野 350 mm×260 mm~400 mm×400 mm,激励次数 1~2。

孕妇足先进,取仰卧位或左侧卧位,平静呼吸。先行孕妇中下腹冠状面定位扫描,再常规行胎儿颅脑,胸腹部横轴面、矢状面、冠状面扫描,最后着重对胸腹部行 FIESTA 序列及 SSFSE 序列扫描。检查后 3 例引产尸检,余 33 例出生后行胸部增强 CT 和/或行手术治疗(其中手术治疗 15 例),将出生后增强 CT、手术病理结果与产前 US、MRI 结果对照。

## 结 果

### 1. MRI 表现

36 例 CCAM 胎儿中病变位于左侧 15 例、右侧 21 例,据病变肺叶范围分为左侧全肺 2 例、左肺下叶 13 例(图 1),右肺全肺 3 例、右肺下叶 17 例、右肺上叶 1 例(图 2);据囊泡大小(囊泡>5 mm 为大囊型、<5 mm 为微囊型<sup>[3]</sup>)分为左侧大囊型 8 例、微囊型 7 例,右侧大囊型 10 例(图 3)、微囊型 11 例;据心脏是否移位分为心脏右移 8 例、心脏左移 13 例、心脏无移位 15 例。合并羊水过多 3 例,胎儿水肿 1 例,6 例病变内部可见血管分支。

囊泡大小不同,CCAM 的 MRI 表现亦不同。本组 CCAM 大囊型表现为单侧全肺或一个肺叶内多发大小不一的高信号囊泡(n=6),也可表现为均匀高信号包

块内可见多个大小不一的高信号囊泡(n=12);微囊型表现为单侧全肺或一个肺叶内体积增大的均匀高信号包块(n=18)。

### 2. 产前 US、MRI 表现与出生或引产后随访结果对照

36 例中 1 例右肺下叶 MRI 及 US 诊断为微囊型 CCAM,出生后增强 CT 证实为叶内型支气管肺隔离症(bronchopulmonary sequestration, BPS)(图 4);另 1 例右肺下叶 MRI 及 US 诊断为大囊型 CCAM,出生后增强 CT 证实为 CCAM 和 BPS 并存(图 5);余 34 例 MRI 诊断与随访结果一致。产前 US 均未提示具体肺叶;1 例右肺下叶,残余上叶发育不良 US 未提示右肺上叶发育不良;2 例病变为右侧,US 误诊为双侧;

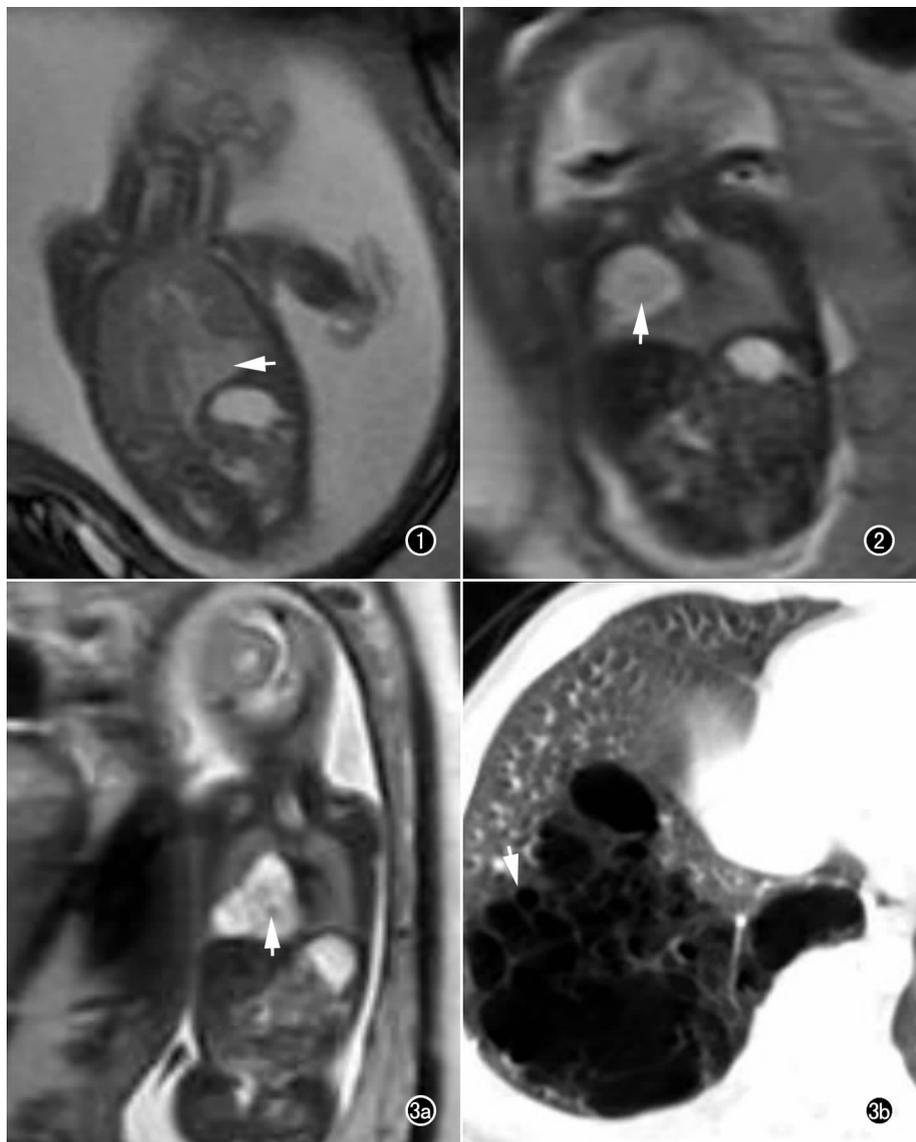


图 1 孕 24 周,左肺下叶微囊型 CCAM,冠状面 FIESTA 序列扫描示病变呈片状均匀稍高信号(箭)。图 2 孕 21 周,右肺上叶大囊型 CCAM,冠状面 SSFSE 序列扫描示片状高信号内多个较小囊泡(箭)。图 3 右肺下叶大囊型 CCAM。a) 孕 23 周,冠状面 SSFSE 序列扫描示片状高信号内多个较大囊泡(箭);b) 出生后 1 岁增强 CT 示多发低密度囊泡结构(箭)。

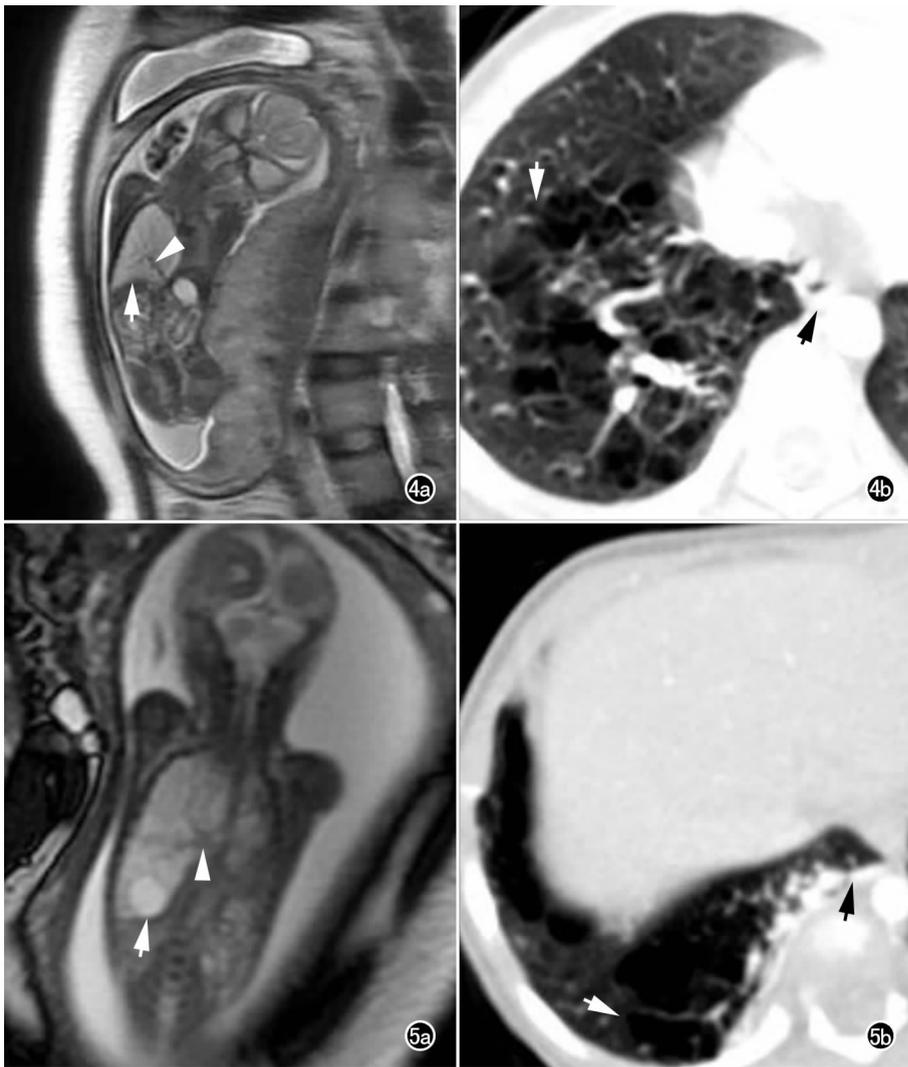


图4 右肺下叶BPS。a) 孕28周, 冠状面SSFSE序列扫描示右肺下叶大片状均匀高信号(箭), 内见一流空低信号血管分支(箭头); b) 出生后11d增强CT示病变缩小(白箭), 病变内血管分支起源于腹主动脉(黑箭)。图5 右肺下叶大囊型CCAM并BPS。a) 孕24周, 冠状面SSFSE序列扫描示右肺下叶大片状均匀高信号内伴大囊泡(箭), 内见一流空低信号血管分支(箭头); b) 出生后2个月增强CT示多发囊泡(白箭), 病变内血管分支起源于腹主动脉(黑箭)。

2例左肺下叶微囊型CCAM误诊为叶外型BPS; 2例左肺下叶微囊型产前US漏诊。

## 讨论

### 1. CCAM的胚胎学和病因学

胎儿肺发育过程根据胎肺结构的解剖变化分为5个时期, 即胚胎期(孕3~7周)、假腺管期(孕7~17周)、小管期(孕17~29周)、囊形期(孕24~36周)、肺泡期(孕36~肺成熟)。肺囊腺瘤样畸形发生于假腺管期(孕7~17周)<sup>[4]</sup>。囊腺瘤样畸形常发生于单侧1个肺叶, 本组病例36例全部为单侧, 其中31例发生于单个肺叶, 5例发生于单侧整个肺。

文献报道<sup>[4,5]</sup>囊腺瘤样畸形的发病机制可能与HOXB5基因、成纤维细胞生长因子7、血小板源性生

长因子B异常有关, 常以肺发育过程中不成熟细小气管分支形成其特征。

### 2. 产前US与MRI诊断价值比较

MRI检查方法: FIESTA及SSFSE序列获得图像为类T2图像, 胎儿肺均呈均匀性高信号, 两者的区别在于FIESTA序列上胎心及大血管呈高信号, 能清晰显示心脏四腔和大血管结构, 因此是目前显示CCAM胎儿心脏结构及病变内大血管分支起源的最理想序列; SSFSE序列心脏表现为“黑血”信号, 仅能显示胎心位置和大小, 不能显示其内部结构, 但由于其亮“水”作用, 能更清晰显示胎肺形态、边界及内部结构, 能更好的将胎肺病变和周围肺组织鉴别<sup>[6-8]</sup>。

产前US与MRI诊断价值对比: 产前US一直是胎儿CCAM的首选诊断方法, 多数能定性诊断, 可根据病变内供血动脉的起源不同鉴别CCAM和叶内型BPS, 但US受操作者主观影响因素大, 不能直观显示肺的分叶, 对于微囊型CCAM, 由于病变和周围肺组织回声差异较小, 易漏诊。本组病例中US漏诊的2例均为微囊型, 产前US鉴别微囊型CCAM和BPS时常有一定难度<sup>[9]</sup>, 本组2例左肺下叶微囊型CCAM US均误诊为叶外型BPS。

胎儿肺含液体较多, MRI上呈均匀高信号, 另外MRI具有较高的软组织分辨力, 能较好勾画肺部病变的边界, 本研究表明对于US上周围回声相差较小的微囊型CCAM, MRI较US更具诊断优势, 其视野较大, 同一切面能清晰显示病变的范围、内部结构及所在肺叶, 患侧剩余肺组织的范围、发育情况及患侧肺的体积, 纵膈及心脏移位程度, 对侧肺是否受压, 受压程度以及是否合并胎儿水肿。病变的范围、患侧剩余肺组织的发育情况、心脏移位程度及对侧肺受压的程度是CCAM预后的参考指标, 尤其是胎儿水肿, 常导致胎儿死亡<sup>[1]</sup>。本研究中1例右肺下叶CCAM残余上叶发育不良, 合并腹腔积液, 引产后尸解证实残余右肺上

叶发育不良。研究表明 CCAM 体积越大、心脏移位越重、对侧肺受压越重,胎儿预后越差,出生后症状越重,但也并不绝对,产前一旦明确诊断 CCAM,应随访观察,据报道 15% CCAM 在妊娠期体积变小,近年来报道围产期死亡率逐渐降低<sup>[1]</sup>。

### 3. CCAM 的鉴别诊断

CCAM 需和叶内型 BPS 鉴别,尤其是两种病变合并存在时, MRI 对鉴别病变内分支血管的起源有时有一定难度<sup>[10]</sup>。本研究中 1 例右肺下叶 BPS、1 例右肺下叶 CCAM 合并 BPS 均误诊。研究表明 BPS 内一般可见较大供血血管,好发于左肺下叶,病变内一般没有较大囊性结构。因此,对于发生于右肺下叶内可见较大供血血管的微囊型病变应警惕。产期 US 对病变内供血血管起源诊断有一定优势, MRI 联合 US 检查能提高胎儿 CCAM 产前诊断的准确性。

### 参考文献:

[1] Mann S, Wilson RD, Bebbington MW, et al. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation [J]. *Semin Fetal Neonatal Med*, 2007, 12(6): 477-481.

[2] Tran H, Fink MA, Cramer J, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: monitoring the antenatal and short-term neonatal

outcome[J]. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*, 2008, 48(5): 462-466.

[3] Laje P, Liechty KW. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions[J]. *Prenat Diagn*, 2008, 28(7): 612-618.

[4] Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment[J]. *Am J Med Genet A*, 2006, 140(2): 151-155.

[5] Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management[J]. *Pediatr Surg Int*, 2008, 24(6): 643-657.

[6] 董素贞,朱铭,钟玉敏,等. 胎儿先天性膈疝的 MRI 诊断探讨[J]. *中华放射学杂志*, 2009, 43(11): 1148-1151.

[7] 董素贞,朱铭,毛建平,等. 胎儿继发性肺发育不良的 MRI 评价[J]. *临床放射学杂志*, 2008, 27(10): 1378-1382.

[8] 董素贞,朱铭,钟玉敏,等. 胎儿心肺异常 MRI 诊断的探讨[J]. *生物医学工程与临床*, 2009, 13(4): 297-301.

[9] Liu YP, Chen CP, Shih SL, et al. Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging [J]. *Pediatr Pulmonol*, 2010, 45(6): 592-600.

[10] Zeidan S, Gorincour G, Potier A. Congenital lung malformation: evaluation of prenatal and postnatal radiological findings[J]. *Respirology*, 2009, 14(7): 1005-1011.

(收稿日期:2010-09-29 修回日期:2010-10-18)

## 欢迎订阅 2011 年《放射学实践》

2009 年《放射学实践》再次入选北京大学图书馆和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”成果——《中国核心期刊要目总览》特种医学类核心期刊。

《放射学实践》是由国家教育部主管,华中科技大学同济医学院主办,与德国合办的全国性影像学术期刊,由国内著名影像专家郭俊渊教授担任主编,创刊至今已 26 周年。本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向,关注国内外影像医学的新进展、新动态,全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果,受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为国家科技部中国科技论文统计源期刊、中国科学引文数据库统计源期刊,在首届《中国学术期刊(光盘版)检索与评价数据规范》执行评优活动中,被评为《CAJ—CD 规范》执行优秀期刊。

主要栏目:论著、继续教育园地、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、影像技术学、外刊摘要、学术动态、读片追踪、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。

本刊为月刊,120 页,每册 12 元,全年定价 144 元。

国内统一刊号:ISSN 1000-0313/CN 42-1208/R 邮政代号:38-122

电话:(027)83662875 传真:(027)83662887

E-mail:fsxsj@yahoo.cn radio@tjh.tjmu.edu.cn 网址:http://www.chmed.net

编辑部地址:430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部