

胎儿颌面颈部先天性囊性肿块的 MRI 诊断

曾斯慧, 刘鸿圣, 钟微, 韩瑾, 陈元凯, 缪定强, 丁晓飞

【摘要】 目的:分析胎儿颌面颈部先天性囊性肿块的 MRI 特点,提高产前胎儿影像诊断水平。**方法:**回顾性分析 16 例胎儿颌面颈部囊性肿块的 MRI 表现,并与产后手术病理或尸检结果对照。**结果:**12 例淋巴管畸形多表现为多房状,多数分布于颈后部,呈蔓延性生长,可跨中线,合并出血时囊内可见出血信号及液液平面。3 例鳃裂囊肿均呈单囊,分布于颈前胸锁乳突肌前方, T_1WI 呈低或稍低信号。1 例鞍区的脑膜膨出病入口腔内形成一巨大囊肿,与脑脊液信号一致。**结论:**MRI 可以清晰显示胎儿颌面颈部先天性囊性肿块的轮廓、部位、形态、信号特点,有助于不同囊性肿块的鉴别。MRI 还能很好地显示气道有无压迫,为产时胎儿宫外处理提供更多信息。

【关键词】 磁共振成像; 胎儿; 产前诊断; 先天性囊性肿物; 头颈部肿瘤

【中图分类号】 R445.2; R714.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)11-1259-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.11.005

A fetal MRI study on prenatal diagnosis of congenital cystic masses in maxillofacial and neck region ZENG Si-hui, LIU Hong-sheng, ZHONG Wei, et al. Department of MRI, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510623, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the MRI features of congenital cystic masses in maxillofacial and neck region in fetuses, in order to improve prenatal imaging diagnostic level. **Methods:** MR images of 16 cases with congenital cystic masses in maxillofacial and neck region in fetuses were analyzed retrospectively, and were correlated with pathology or autopsy postnatally. **Results:** 12 cases of lymphangioma predominantly presented as multilocular masses, centered in the posterior space of the neck, invasive, and could across the midline. Bleeding signals and fluid-fluid levels could be seen when there was intracystic hemorrhage. 3 cases of branchial cleft cysts presented as unilocular masses, located in the neck anterior to sternocleidomastoid, and could had low or slightly low signals on T_1WI . One case of cranial meningocele from sella area protruded to the oral cavity had equal signals with the cerebrospinal fluid. **Conclusion:** Prenatal MRI could display outline, locations, shapes and signal features of masses, which is helpful for the differentiation of different congenital cystic masses in maxillofacial and neck region in fetuses. Moreover, MRI can reveal whether there is compression on the airway, which can provide more information for ex-utero intrapartum treatment.

【Key words】 Magnetic resonance imaging; Fetus; Prenatal diagnosis; Congenital cystic mass; Head and neck neoplasms

胎儿颌面颈部先天性囊性肿块是产前诊断中较为常见的先天性疾病。超声是检出胎儿颌面颈部囊肿的主要影像学检查手段,但由于超声图像的视野较小,对胎儿颌面颈部的软组织对比度不足,往往在囊性肿块的定性诊断上存在困难。随着国内胎儿 MRI 检查的逐渐开展,越来越多在超声筛查过程中发现异常的孕妇会接受 MRI 检查。目前国内关于胎儿颌面颈部先天性囊性肿物的 MRI 影像学表现的报道很少。本研究针对在临床上遇到的相关病例的 MRI 影像改变进行深入分析,旨在提高胎儿磁共振的产前诊断水平。

材料与方法

1. 研究资料

搜集 2009 年 12 月—2013 年 12 月经产前超声检查发现的 16 例胎儿颌面颈部囊性肿块的病例资料,所有孕妇均进一步行胎儿 MRI 检查。孕妇年龄 21~37 岁,平均年龄(26.3 ± 5.1)岁;妊娠时间 24~38 周,平均(31.2 ± 4.2)周。16 例胎儿颌面颈部囊性肿块中,12 例淋巴管畸形,3 例鳃裂囊肿和 1 例鞍区脑膜膨出。所有病例均被手术病理或尸检证实。

2. 检查方法

采用 Philips Achieva 1.5T 双梯度超导型 MR 扫描仪,使用四通道 Sense-body 腹部相控阵线圈。孕妇取仰卧位。以胎儿的颌面颈部为中心,常规行屏气下的矢状面、横轴面和冠状面单次激发 TSE T_2WI (TR 15000 ms, TE 120 ms, 层厚 3 mm, 层间距 0.3 mm, 视

作者单位: 510623 广州,广州市妇女儿童医疗中心磁共振室(曾斯慧、刘鸿圣、陈元凯、缪定强、丁晓飞),新生儿外科(钟微),产前诊断中心(韩瑾)

作者简介: 曾斯慧(1980—),女,广东佛山人,硕士,主治医师,主要从事妇产科及儿童影像诊断工作。

通讯作者: 刘鸿圣, E-mail: liuhhs72@163.com

野 $400\text{ mm} \times 400\text{ mm}$, 矩阵 248×217), 横轴面单次激发 TSE T_1 WI (TR 219.5 ms, TE 4.6 ms, 层厚 3 mm, 层间距 0.3 mm, 视野 $400\text{ mm} \times 400\text{ mm}$, 矩阵 212×170), 必要时加扫矢状面或横轴面精确频率反转恢复序列 (SPARE) T_2 WI 压脂 (TR 598 ms, TE 80 ms, 层厚 3 mm, 层间距 0.3 mm, 视野 $330\text{ mm} \times 410\text{ mm}$, 激励次数 2, 矩阵 244×157) 及单次激发真稳态进动快速序列 (B-TFE) (TR 3.5 ms, TE 1.74 ms, 层厚 4 mm, 层间距 0.4 mm, 视野 $400\text{ mm} \times 400\text{ mm}$, 矩阵 212×170)。检查时间 20 min。

3. 图像分析

根据产后经手术病理或尸检确诊的随访结果对病变进行分类, 分析各种病变的 MRI 表现, 包括病变的部位、形态、大小、信号特点、对周围结构的压迫等。

结 果

1. 病变的发生部位及形态特点

12 例淋巴管瘤中, 4 例位于颈背部皮下 (图 1), 4 例位于颈后三角区, 4 例位于颈前部 (图 2), 其中 2 例累

及舌根部, 2 例累及咽旁间隙, 2 例侵入纵隔。2 例呈单房类圆形, 10 例呈多房状不规则, 4 例明显外突, 2 例跨中线, 沿皮下、肌肉间隙蔓延生长 (图 1)。大小 $0.9\text{ cm} \times 0.8\text{ cm} \sim 5.5\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$ 。

3 例鳃裂囊肿均位于颈部上中 2/3 的颈前三角区。其中 2 例为单侧的第 II 鳃裂囊肿, 呈上下走向的椭圆形。1 例为双侧的第 IV 鳃裂囊肿, 呈不规则形, 向咽后间隙蔓延 (图 3)。大小 $1.3\text{ cm} \times 0.5\text{ cm} \sim 3.5\text{ cm} \times 2.0\text{ cm}$ 。

1 例鞍区脑膜膨出为脑膜自缺损的蝶鞍向下疝入口咽腔 (图 4), 大小约 $3.2\text{ cm} \times 2.8\text{ cm}$ 。

2. 病变的信号特点

大多数的淋巴管畸形呈 T_1 WI 低信号、 T_2 WI 高信号, 只有 1 例呈 T_1 WI 高信号。而有 4 例淋巴管畸形可见出血信号和液液平面。鳃裂囊肿在 T_2 WI 上亦呈高信号, T_1 WI 上有 1 例呈稍低信号, 其余均为低信号。鞍区脑膜膨出囊性病灶与脑脊液信号一致。

3. 与周围结构的关系以及对产时宫外处理的影响

8 例颈后部淋巴管畸形占位效应不明显, 4 例颈前

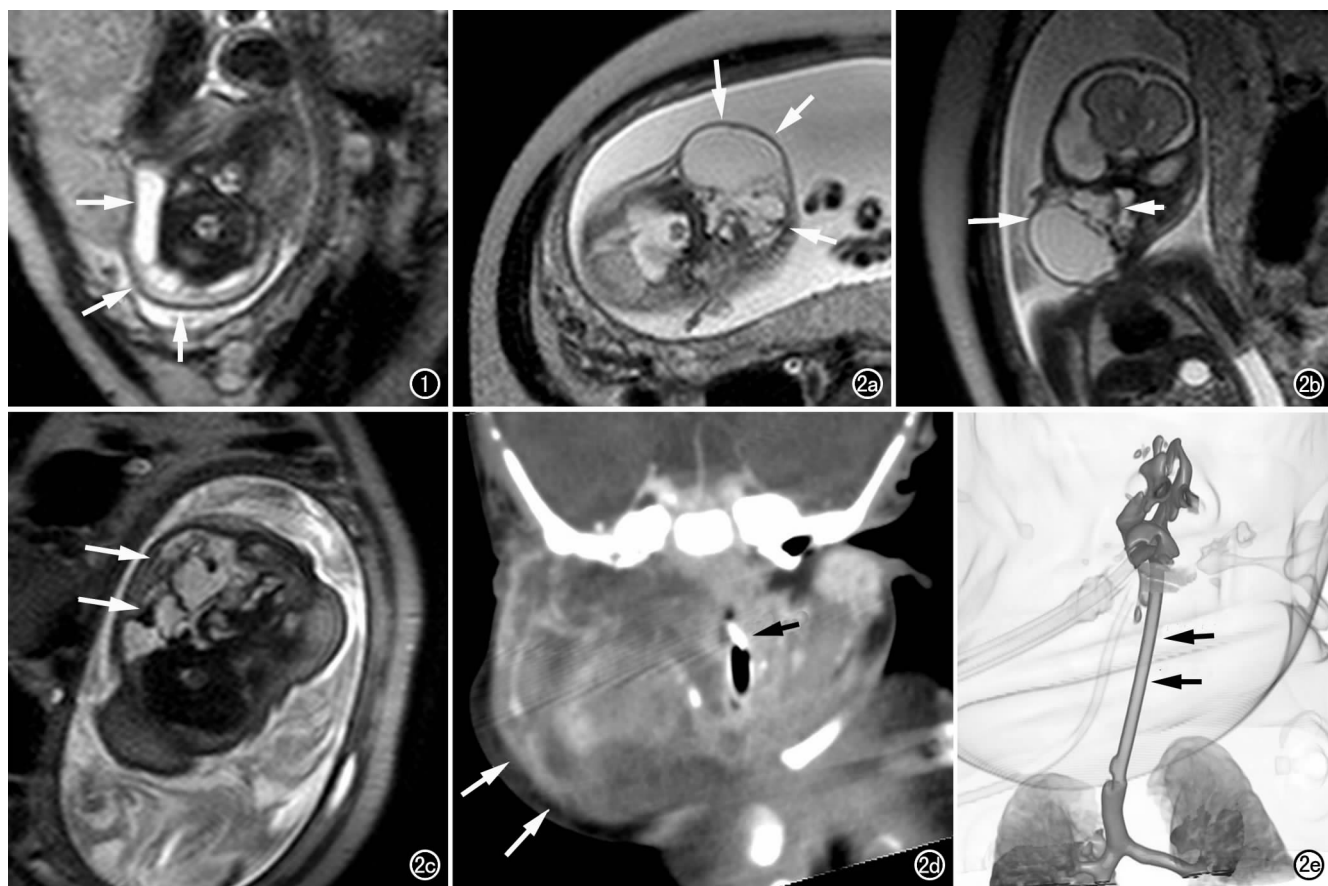


图 1 孕 30 周, 胎儿颈背部淋巴管瘤, T_2 WI 示颈后部跨中线高信号多房状囊性肿物 (箭) 沿皮下蔓延生长, 占位效应不明显。

图 2 胎儿及出生后右侧颈前部淋巴管瘤。a) 孕 24 周横轴面 T_2 WI 示胎儿右侧颈前部巨大淋巴管瘤 (箭), 呈多房状, 分隔纤细, 延伸至咽后间隙; b) 孕 24 周冠状面 T_2 WI 示囊性病灶 (长箭) 压迫口咽部 (短箭); c) 孕 37 周复查, T_2 WI 示颈前部肿物略有增大, 肿物内多发低信号出血灶 (箭); d) 出生后 1 天, 增强 CT 示病灶呈混杂密度, 占位效应明显, 囊壁及分隔强化 (白箭), 口咽腔受压, 颈部为产时气管插管 (黑箭); e) VR 气管重组示气管受压向左移位 (箭)。

部淋巴管畸形体积相对较大,对气道形成不同程度的压迫。产科医生根据 MRI 的提示,对气道受压的胎儿实施了产时气管插管、囊肿引流及囊内注射平阳霉素的介入治疗,治疗效果理想,患儿没有出现呼吸道梗阻的症状。

3 例鳃裂囊肿占位效应相对较小,对气管的压迫不明显,不需要施与产时宫外处理。经观察 3 例患儿分娩时均未出现呼吸道梗阻症状。

1 例鞍区脑膜膨出,其囊影完全堵塞鼻咽和口腔,对气道形成严重的阻塞,产前评估认为该病变的产时宫外处理困难。孕妇在完全了解该疾病的严重性后决定引产。

讨 论

1. 胎儿颌面颈部先天性囊性肿块的病理特点及 MR 表现

淋巴管畸形:淋巴管畸形占婴儿及儿童良性肿瘤的 5%,根据病理特点可分为毛细血管型、海绵状血管型、囊性淋巴管畸形以及静脉淋巴管畸形,其中以囊性淋

巴管畸形居多^[1-2]。它的形成与胚胎发育期颈淋巴囊淋巴液回流受阻有关,颌面颈部区域最常见的受累部位为颈后区,占 75%~80%^[1],通常呈多房状,沿皮下、肌肉间隙蔓延,容易合并出血,可跨中线。本组病例大部分位于颈后部、多为多房状,与文献报道相符。在影像学表现上,超声显示为无回声改变,MRI 除了能清晰显示病变的轮廓、边界、与周围组织的关系以外,当病变内合并出血时还可以观察到多变的出血信号^[3-6]。本组病例中 4 例可见 T₂WI 低信号或 T₁WI 高信号影,同时可见液液平面,为血红蛋白沉积于囊肿的底部的影像反映^[3]。位于颈前部的淋巴管畸形体积相对较大,其中有 4 例明显外突,占位效应明显,推压气管,分娩过程中即时给予气管插管、囊肿引流和瘤内注射平阳霉素,及时减低淋巴管畸形的压力,解除气道压迫,避免呼吸道梗阻引起的窒息^[4]。

鳃裂囊肿:鳃裂囊肿是颈部先天性囊肿中另一常见病变。它是由于鳃弓的不完全退化所形成的残余物,常表现为囊肿或瘘管,而窦道较罕见。根据鳃裂囊肿的起源,可以命名为第 I、II、III 或 IV 鳃裂囊肿。第

I 鳃裂囊肿位于耳廓周围。第 II 鳃裂囊肿最常见,占 95% 以上,通常位于下颌角附近。第 III 鳃裂囊肿常位于颈后三角区,是该部位仅次于淋巴管畸形的第二常见囊肿,但呈单囊改变。第 IV 鳃裂囊肿位于甲状腺水平,极为罕见^[1,7-8]。文献报道的鳃裂囊肿多为单房囊肿,少数病例在出生后因为颈部包块就诊,而其余大多数的病例可以没有特殊症状,或在儿童或少年期因为合并感染、皮肤表面窦道破溃而被发现。如今随着影像检查的普及,越来越多无症状的鳃裂囊肿被早期发现^[1]。本组病例中的 3 例鳃裂囊肿均呈单囊改变,壁薄,2 例为单侧的第 II 鳃裂囊肿,位于颈前三角区,呈椭圆形,其长轴与身体长轴平行,T₂WI 高信号,T₁WI 为低信号,占位效应不明显,对气道没有造成明显的压迫。另外 1 例为双侧第 IV 鳃裂囊肿(图 3),T₂WI 高信号,T₁WI 左侧囊肿为稍低信号,右侧囊肿以低信号为主,中央见少许斑片状稍低信号影。由于鳃裂囊肿常同时存在唾液腺的组织,所分泌的蛋白成分使

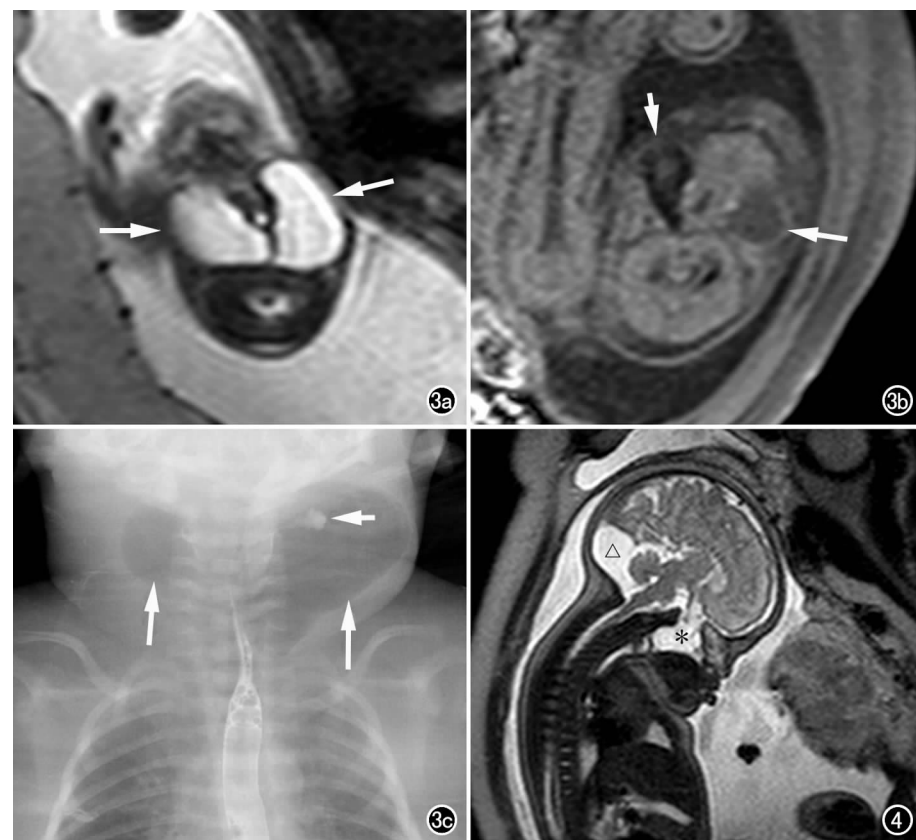


图 3 孕 38 周,胎儿双侧第 IV 鳃裂囊肿。a) T₂WI 示胎儿双侧颈部高信号囊状影(箭),侵入咽后间隙,中间不相连,气管受压前移,未见明显变窄; b) T₁WI 示胎儿左侧颈部囊肿为稍低信号(长箭),右侧囊肿以低信号为主,中央见斑片状等信号(短箭); c) 出生后 1 个月行食管造影,显示颈部双囊影为气体填充(长箭),少量对比剂进入左侧囊内(短箭),手术证实为梨状窝瘘。图 4 孕 33 周,胎儿鞍隔区脑膜膨出,T₂WI 示蝶骨和硬腭部分缺如,鞍隔区脑膜膨出至口腔(*),气道明显受压,伴后颅窝蛛网膜囊肿(箭)。

囊肿可以在 T_1WI 上信号增高^[1,7-9]。两囊肿均延伸至咽后部,气管稍前移,但没有狭窄改变。胎儿娩出时囊肿的液体经瘻管排出,CT 和食道造影平片呈现为气体填充的囊状物。双侧第Ⅳ鳃裂囊肿极为罕见,目前国内暂未见文献报道。该病例的胎儿 MRI 曾被误诊为淋巴管畸形,在图像上两侧单房囊肿在咽后壁中线处相连、形成以薄壁分隔的假象,是造成该病例误诊的主要原因^[8-9]。

鞍区脑膜膨出:鞍区脑膜膨出极为罕见,目前仅见少量的病例报道,国内暂未见宫内诊断的报道^[10]。该病例孕 25 周初次胎儿超声筛查时被发现并诊断为口咽部囊肿,33 周胎儿超声复查发现该囊肿有所增大。胎儿 MRI 清晰显示该囊状与周围结构的关系,蝶骨和硬腭缺如高度提示了该囊状影可能来源于颅内的可能,而囊影与脑脊液信号的一致性更加肯定了鞍区脑膜膨出的诊断。与儿童期所发现鞍区脑膜膨出的病例相比,该病例的膨出范围更大,完全阻塞了气道。与小兒神经外科医生会诊后认为该病例在胎儿期不可能有自然恢复的可能,并且产时宫外处理的难度极大,最终该孕妇决定终止妊娠。

2. 鉴别诊断

常见的胎儿颌面颈部先天性囊性病变包括有淋巴管畸形、鳃裂囊肿、甲状舌骨囊肿、皮样囊肿或表皮样囊肿、胸腺残余囊肿、颈部脑膜膨出等^[1-2],在临床工作中主要依靠胎儿超声的筛查来发现和诊断。由于超声图像的视野较小、对胎儿颌面颈部的软组织分辨力不足,往往在定性方面上存在困难,并且容易出现误诊。胎儿 MRI 扫描范围更大,可以通过不同方向的切面和序列更好地观察囊肿与周围结构的关系。通过病变的部位、形状及信号的特点进一步鉴别各种不同种类的病变^[1-2]。淋巴管畸形常位于颈背部或颈后三角,可同时累及舌部,呈多囊状改变,合并出血时可以检出血的信号以及液液平面。鳃裂囊肿位于颈部残余鳃弓的部位,其中占 95% 以上的第Ⅱ鳃裂囊肿位下颌角附近的颈前三角区,分别将胸锁乳突肌、颌下腺及颈动脉鞘向后外方、前方及内侧推移,常呈单囊改变,可由于蛋白物质的分泌使囊肿在 T_1WI 呈现为高信号。虽然部分颈部淋巴管畸形和鳃裂囊肿的影像表现相似,但两者的好发部位、形态特点以及内部信号特点有助于两者的鉴别^[1-2]。甲状舌骨囊肿位于舌骨至甲状腺之间的中线部位,皮样囊肿或表皮样囊肿位于口底皮下或粘膜下的中线部位,由于部位特殊容易诊断。残余胸腺囊肿位于自下颌角至胸廓入口的颈动脉鞘周围,与延伸至胸廓的颈部淋巴管畸形较难区分^[1-2]。颈背部的皮下囊肿要与脊膜膨出相鉴别。胎儿 MRI 比超声能更好地显示病变的部位与周围结构的关系,提高定

性诊断的符合率,同时胎儿 MRI 能够为临床提供囊肿与气道关系的信息,当胎儿 MRI 显示气道有明显受压时,提示临床医生需在胎儿娩出前做好准备,并通过宫外产时手术、气管插管或介入治疗等方法对囊肿进行切除或减压,即时解除囊肿对气管造成的压迫,避免呼吸道梗阻症状的出现^[11-13]。另外,当超声发现口咽部囊性占位时,需注意到鞍区脑膜膨出的可能。对于那些诊断不明确的病例应及时行胎儿 MRI 检查,进一步确定病变的来源、性质,从而为临床提供更准确的产前诊断信息,协助孕妇做出合理的分娩决策,同时也为产时治疗策略的完善提供更多的帮助。

参考文献:

- [1] Gaddikeri S, Vattoth S, Gaddikeri RS, et al. Congenital cystic neck masses: embryology and imaging appearances, with clinicopathological correlation[J]. *Curr Probl Diagn Radiol*, 2014, 43(2): 55-67.
- [2] Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2012, 147(4): 627-639.
- [3] Rohrer SE, Nugent CE, Mukherji SK. Fetal MR imaging of lymphatic malformation in a twin gestation [J]. *Am J Roentgenol*, 2003, 181(1): 286-287.
- [4] David M, Mirsky, Karuna V, Shekdar, Larissa T, Bilaniuk. Fetal MRI: head and neck [J]. *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 2012, 20(3): 605-618.
- [5] 祁乐, 张军. 胎儿囊性淋巴管畸形的 MRI 表现特点及诊断价值 [J]. *中国医学影像技术*, 2011, 27(6): 1239-1242.
- [6] Surico D, Amadori R, DAjello P, et al. Antenatal diagnosis of fetal lymphangioma by ultrasonography [J]. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2013, 168(2): 236.
- [7] Mihaela Mitro, Daniela Dumitrescu, Cristiana Simionescu, et al. Management of second branchial cleft anomalies [J]. *Rom J Morphol Embryol*, 2008, 49(1): 69-74.
- [8] Guldred LA, Philipsen BB, Siim C. Branchial cleft anomalies: accuracy of pre-operative diagnosis, clinical presentation and management [J]. *J Laryngol Otol*, 2012, 126(6): 598-604.
- [9] 朱霆, 华清泉. 第四鳃裂畸形的诊断和手术治疗 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2011, 25(11): 1027-1029.
- [10] Blaiviea C, Lequeuxa T, Kampouridis B, et al. Congenital transphenoidal meningocele: case report and review of the literature [J]. *Am J Otolaryngol*, 2006, 27(6): 422-424.
- [11] Laje P, Howell LJ, Johnson MP, et al. Perinatal management of congenital oropharyngeal tumors: the ex utero intrapartum treatment (EXIT) approach [J]. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(10): 2005-2010.
- [12] Barthod G, Teissier N, Bellarbi N, et al. Fetal airway management on placental support: limitations and ethical considerations in seven cases [J]. *J Obstet Gynaecol*, 2013, 33(8): 787-794.
- [13] Moldenhauer JS. Ex utero intrapartum therapy [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2013, 22(1): 44-49.

(收稿日期: 2014-06-02 修回日期: 2014-07-10)