

胎儿 CCAM 的 MRI 表现及变化特点

韩鹏慧, 江魁明, 钟田花, 欧娟婷

【摘要】 目的:探讨胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形(CCAM)的 MRI 表现及变化特点。**方法:**回顾性分析 75 例经产后 CT 及手术病理证实为 CCAM 的患者产前 MRI 资料,其中有 4 例在产前行两次 MRI 检查。由两名高年资胎儿影像诊断医师阅片,分析不同分型 CCAM 产前主要影像表现,并与产后 CT 对比。**结果:**75 例 CCAM 患者中,17 例为 I 型 CCAM,19 例为 II 型 CCAM,39 例为 III 型 CCAM。I 型和 II 型 CCAM 在产前 SSFSE 序列图像主要表现为单或多发大小不等囊性或囊实性高信号影,产前囊肿大小与产后 CT 气囊大小可不一致。III 型 CCAM 产前主要表现为均匀实性高信号影,所有病灶均未见体循环动脉分支供血。4 例前后两次 MRI 检查患者均为 III 型 CCAM,其中 2 例病灶体积及信号均减小,2 例病灶完全消失。**结论:**CCAM 的产前 MRI 具有较特征性表现。随着胎龄增长,病灶大小及信号可呈动态变化过程,部分甚至会消失,但仍建议产后 CT 检查。

【关键词】 囊腺瘤样畸形; 磁共振成像; 产前诊断

【中图分类号】 R445.2; R714.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2018)07-0754-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.07.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Characteristics of MR imaging manifestations and changes in fetus with congenital cystic adenomatoid malformation HAN Peng-hui, JIANG Kui-ming, ZHONG Tian-hua, et al. Department of Radiology, Guangdong Women and Children Hospital, Guangzhou 511400, China

【Abstract】 Objective: To investigate the characteristics of MR imaging manifestations and changes in fetus with congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM). **Methods:** 75 children with CCAM proved by CT and pathology were retrospectively analyzed and compared with prenatal MRI. Of the 75 cases, four underwent two MRI examinations. The fetal MRI images were analyzed and diagnosed by two experienced senior radiologists. Different types of CCAM were summarized. The changes of the volume and signal of lesions in 4 cases were calculated with their two MRI examinations. **Results:** Of the 75 cases diagnosed as CCAM, 17 were confirmed as type I, 19 type II and 39 type III. Type I and II were characterized by one or multiple cysts/mixed high signal on SSFSE. The size of prenatal cyst may or may not be different from that of postnatal CT balloon. Type III was characterized by homogeneous solid high signal lesions. There was no evidence of systemic arterial blood supply in all lesions. Four cases with two MRI examinations were confirmed as type III; 2 of them showed decrease in volume and signal, and the other 2 lesions disappeared completely. **Conclusion:** CCAM has a relatively specific imaging finding on prenatal MRI, With the increase of gestational, The size of the lesions may change dynamically. Some lesions appear to regress or disappear completely, but postnatal CT examination is still recommended.

【Key words】 Cystic adenomatoid malformation; Magnetic resonance imaging; Prenatal diagnosis

先天性肺囊腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM)是产前胎儿肺发育不良最常见的一种疾病,其发病机制主要是由于胎儿时期

细支气管的过度增生,支气管结构紊乱,肺泡发育不良^[1]。CCAM 基于组织形态学可分为三型: I 型,由单个或多个大小不等的囊腔组成,其中至少一个囊腔直径 > 2 cm; II 型为多数直径 1~2 cm 的薄壁小囊组成,类似蜂窝状改变; III 型,由实质性肿块或无数微囊组成^[2]。

超声是产前胎儿最常用的检查方式,因其经济方

作者单位: 511400 广州,广东省妇幼保健院放射科(韩鹏慧、江魁明、欧娟婷),检验科(钟田花)

作者简介: 韩鹏慧(1982-),男,江西九江人,硕士研究生,主治医师,主要从事胎儿及儿童医学影像诊断工作。

通讯作者: 江魁明, E-mail: Kmjiang64@sina.com

便,而被广泛使用。最近,随着 MRI 超快扫描技术的应用,已开始用于产前胎儿各系统的检查。MRI 快速扫描序列不受孕妇及胎儿因素的影响,对含水较多的囊性组织显示清晰,不仅可用于观察 CCAM 病灶位置、形态、大小以及对周围组织结构的压迫,还可以准确测量异常病灶和正常肺组织的体积,评估胎儿预后,因此,MRI 可作为超声检查的重要补充^[3-4]。本研究旨在探讨胎儿 CCAM 的 MRI 影像表现及变化特征。

材料与方法

1. 临床资料

回顾性分析 2013 年 3 月—2017 年 1 月广东省妇幼保健院 75 例经产后 CT 及手术病理证实为 CCAM 患者产前 MRI 影像资料,其中有 4 例在产前行两次 MRI 检查,检查时间间隔 5~8 周。孕妇年龄 21~42 岁,中位年龄 30 岁,孕周 20~34 周,中位孕周 27 周。

2. 检查方法

采用 GE Brevia 1.5T MRI 扫描仪,8 通道相控阵体部线圈。患者仰卧于检查床,足先进,采用 SSFSE、FIESTA 及 SSFSE Thick SLAB 序列多平面扫描,常规扫描胎儿胸部横轴面、矢状面及冠状面。SSFSE 序列扫描参数:TR 4000 ms,TE 80 ms,视野 42 cm×42 cm,层厚 4.0 mm;FIESTA 序列扫描参数:TR 4.2 ms,TE 1.8 ms,视野 42 cm×42 cm,层厚 4.0 mm;SSFSE Thick SLAB 序列扫描参数:TR 6000 ms,TE 1000 ms,视野 42 cm×42 cm,层厚 4.0 mm,检查时间约 15 min。

3. 图像分析

所有患者图像均由两名有产前诊断经验的高年资影像诊断医师独立阅片,意见不一致时讨论后得出一致意见,分析不同分型 CCAM 产前主要影像表现,并在影像诊断工作站上测量产前最大囊肿与产后气囊的直径,观察两者的变化。同时在 GE Brevia 4.2 工作站上利用 3D 图像处理功能分别计算出 4 例前后两次检查患者病灶体积,比较前后两次检查病灶体积的变化,且观察前后两次检查病灶信号的改变。

结果

1. CCAM 的 MRI 表现及前后两次检查患者病灶体积及信号变化

75 例 CCAM 中,I 型 17 例,II 型 19 例,III 型 39 例。I 型和 II 型 CCAM 在产前 SSFSE 序列上主要表现为单发或多发大小不等囊性或囊实性高信号影。III 型 CCAM 产前主要表现为均匀实性高信号影(图 1~3)。所有病灶均未见来源于体循环动脉分支供血。4 例前后两次 MRI 检查患者均为 III 型 CCAM,其中病

灶体积及信号均减小者 2 例,病灶消失者 2 例(表 1,图 4)。

2. CCAM 产前 MRI 与产后 CT 对比

对比分析产前胎儿 MRI 及产后 CT 发现,I 型和 II 型 CCAM 中的充液囊肿生后变成充气扩张的气囊,气囊大小与产前囊肿大小可不一致,产后气囊一般大于产前含液囊肿。当产前囊肿较大时产后 CT 囊内偶尔可见气液平面,极少数可见囊内充满液体。III 型 CCAM 产后 CT 主要表现为实性病变或无数微小气囊。

表 1 4 例产前两次 MRI 检查患者病灶体积变化

病例	病例 1	病例 2	病例 3	病例 4
第 1 次 MRI 检查孕周(周)	24	25	29	28
第 2 次 MRI 检查孕周(周)	30	30	34	33
分型	III	III	III	III
位置	左上肺	右下肺	左下肺	左下肺
第一次检查病灶体积(cm ³)	16.14	38.39	18.71	23.41
第二次检查病灶体积(cm ³)	3.264	28.66	0	0

讨论

1. CCAM 的病因及病理

CCAM 是一种肺发育异常性病变,通常与正常支气管无交通,经侧支通气。目前认为 CCAM 的发病机制可能是在胚胎早期,受未知因素影响,导致支气管肺芽和分支过程中局限停止或缺损引起支气管闭锁^[5]。CCAM 的病理特征包括囊肿壁缺乏软骨组织和支气管腺体;囊壁被覆单层、假复层、复层立方或柱状纤毛上皮及黏液上皮;过度产生的终末细支气管结构、无肺泡分化等^[6]。I 型和 II 型 CCAM 含单发或多发大小不等囊肿,囊肿内肺液聚集,在 SSFSE 序列呈明显高信号影。III 型 CCAM 呈均匀实性高信号影,这与董素贞等^[7]报道相同。

2. CCAM 随孕周增加病灶变化的规律

有研究^[8]表明 20~25 周胎儿胸腔生长相对较快,病灶可以在这段时间内快速增大,26~28 周后病灶相对稳定,怀孕 29 周后病灶往往开始消退,甚至完全消失,此种情况特别容易发生在 III 型 CCAM^[9-11],而大囊病灶相对较少发生自发性消退^[8]。本研究中 4 例前后两次 MRI 扫描患者均为 III 型 CCAM,有 2 例患者病灶及信号均变小,2 例消失,产后 CT 扫描显示原病灶均存在,这与以往报道相同^[12]。随着胎龄增大,CCAM 呈现出一个相对特征性的动态变化规律,相似的现象在肺隔离症和先天性大叶性肺气肿中也可以观察到。较小的病灶在孕晚期 MRI 中通常较难观察到。病灶在孕中期生长较快可能与该时期胎儿肺液产生增多有关,肺液堵塞在肺叶内,如产后气体堵在病灶内一样。孕晚期肺液产生速率明显下降,病灶生长停止,信号和大小均下降,而此时正常肺组织快速发育成熟。

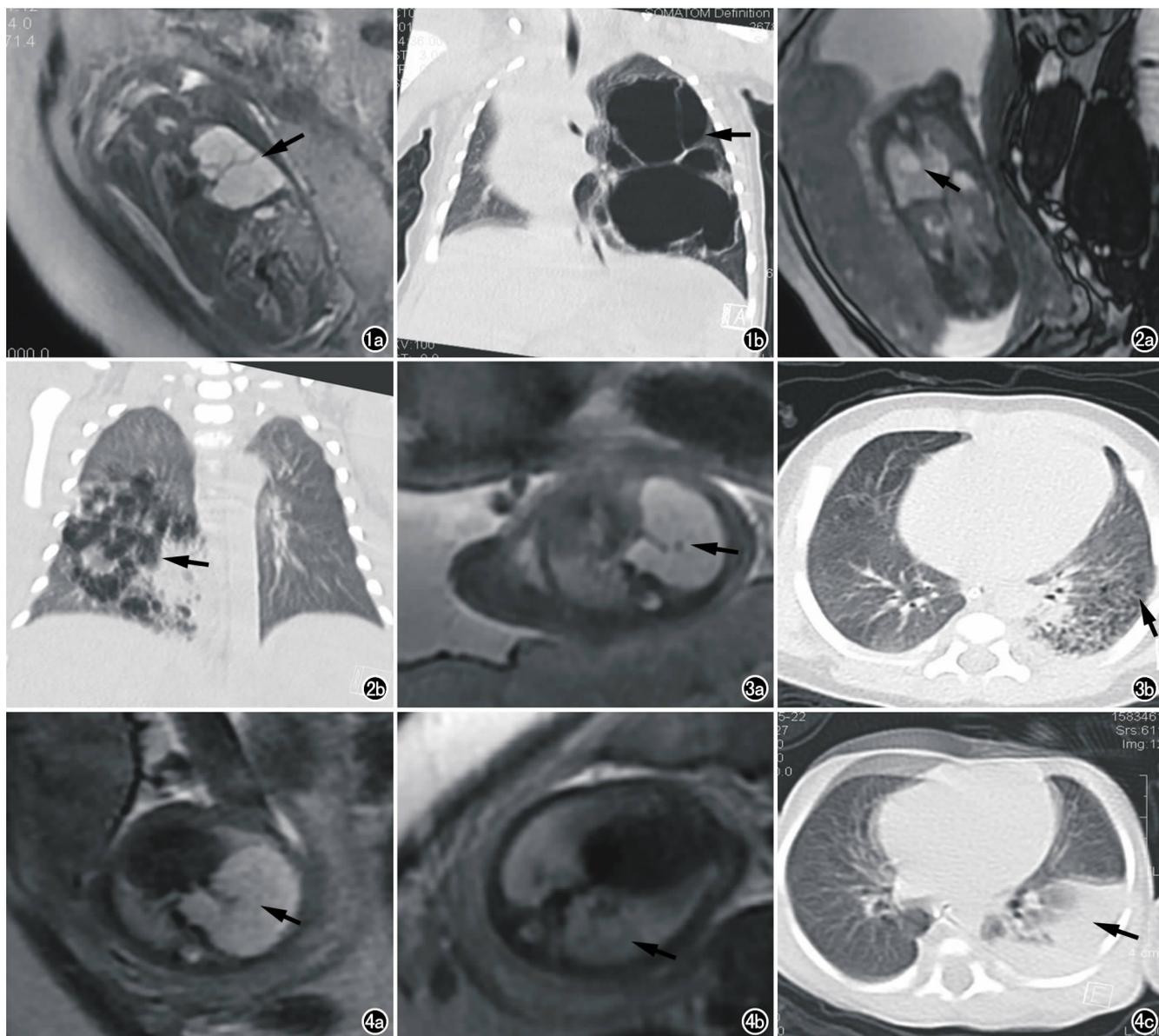


图1 I型CCAM患者。a) 产前MRI示胎儿左肺多发高信号大囊性病变,几乎充满整个左肺,纵隔明显受压移位; b) 产后CT示左肺内多发充气囊性病灶,最大囊腔直径约4.27cm。图2 II型CCAM患者。a) 产前MRI示胎儿右下肺可见囊实性高信号影,囊肿较小; b) 产后CT示右下肺囊实性病灶,气囊最大者直径约1.52cm。图3 III型CCAM患者。a) 产前MRI示胎儿左下肺均匀实性高信号肿块; b) 产后CT示左下肺多发微小囊性病变。图4 左下肺CCAM。a) 产前第一次MRI示胎儿左下肺均匀实性高信号肿块,纵隔向右侧移位; b) 第二次MRI示病灶消失,纵隔回位; c) 产后CT显示左下肺实性病变。

3. CCAM的产前影像分型及预后

目前CCAM影像分型主要是基于产后CT病灶囊肿的大小,而产前CCAM分型并没有达成共识,Langston等^[13]将产前CCAM分为大囊型和小囊型,大囊型CCAM相当于I型CCAM,小囊型CCAM相当于II型CCAM,而其认为III型CCAM可能是因气道梗阻而导致肺增生的一种形式,从而排除在CCAM组外。国内学者多将产前CCAM分为大囊型和微囊型^[14],大囊型CCAM相当于产后I型和II型,微囊型CCAM相当于III型。因产前含液囊肿大小与产后充

气囊大小可不一致,产前难以依据含液囊肿大小来准确区分产后分型,同时产前充液囊肿的大小也可能随孕周而发生改变,故产前将I型和II型CCAM统称为大囊型CCAM,将III型CCAM称为微囊型CCAM相对合理。大部分CCAM患者预后良好,即使纵隔发生移位,预后也较好^[15]。当病灶较大引起明显占位效应时,可压迫下腔静脉和心脏,导致静脉回流障碍以及心输出障碍,引起胎儿水肿的发生。在无产前干预的情况下,水肿胎儿死亡率较高^[16]。

4. CCAM的鉴别诊断

需与产前 CCAM 鉴别诊断的先天性肺发育不良主要包括肺隔离症、先天性大叶性肺气肿以及支气管闭锁。与 CCAM 相同,肺隔离症在 SSFSE 序列图像中可表现为囊性、囊实性或均匀实性高信号影,主要发生于双肺下叶,以左肺下叶后基底段多见,有时可见于膈下。其主要特征为病灶由胸或腹主动脉供血。肺隔离症又分为叶内型和叶外型,叶内型一般由肺静脉引流,叶外型由下腔静脉或奇静脉引流。大部分肺隔离症在 SSFSE 序列中可以观察到来自于胸或腹主动脉的低信号供血血管,少部分难以观察到的可以结合产前彩超检查。CCAM 由肺动脉供血,可发生于双肺的各个部位,与肺隔离症较好鉴别。先天性大叶性肺气肿与Ⅲ型 CCAM 难以鉴别,两者甚至很难从病理学上加以区别。产前 MRI 均表现为均匀实性高信号影。导致先天性大叶性肺气肿其发生的可能的原因有:①支气管软骨发育不良;②支气管内粘液堵塞;③心脏大血管对气道的压迫;④与感染相关的支气管异常^[17]。患儿出生后常发生明显呼吸窘迫。气管闭锁或狭窄可引起胎儿肺泡分泌的肺液在支气管内聚集,如发生在近肺门旁近段支气管时可见扩张的支气管,而Ⅲ型 CCAM 及先天性大叶性肺气肿无此特征性表现,但也有报道部分支气管闭锁并无气管扩张这一特征性影像表现^[18]。

总之,CCAM 在产前 MRI 中有较特征性影像表现。随着胎龄增长,病灶大小可呈动态变化过程,甚至会消失,但仍建议产后 CT 复查。

参考文献:

- [1] 洪淳,俞钢,张佳立,等.先天性肺囊性腺瘤样畸形的超微结构与组织分型对照分析[J].中华实用儿科临床杂志,2016,31(10):769-772.
- [2] 孙国强.实用儿科放射诊断学[M].第2版.北京:人民军医出版社,2011:322-323.
- [3] 许相丰,于红,王南飞,等. MRI 在诊断胎儿肺囊腺瘤样畸形中的价值[J].实用放射学杂志,2016,32(2):251-254.
- [4] Alamo L, Gudinchet F, Reinberg O, et al. Prenatal diagnosis of congenital lung malformations[J]. *Pediatr Radiol*, 2012, 42(3):273-283.
- [5] Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases[J]. *J Pediatr (Rio J)*, 2012, 88(2):143-148.
- [6] 张宴,赖日权,郜红艺,等.先天性肺囊性腺瘤样畸形 20 例临床病理分析[J].临床与实验病理学杂志,2013,29(12):1351-1353.
- [7] 董素贞,朱铭,钟玉敏,等.胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形的 MRI 诊断与鉴别诊断[J].放射学实践,2011,26(2):172-175.
- [8] Kunisaki SM, Barnewolt CE, Estroff JA, et al. Large fatal congenital cystic adenomatoid malformations: growth trends and patient survival[J]. *J Pediatr Surg*, 2007, 42(2):404-410.
- [9] Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain PC, et al. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, 10 years' experience 1991-2001[J]. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 2006, 91(1):547.
- [10] Kotecha S, Barbato A, Bush A, et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation[J]. *Paediatr Respir Rev*, 2012, 13(3):162-170.
- [11] Illanes S, Hunter A, Evans M, et al. Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2005, 26(2):145-149.
- [12] Chen WS, Yeh GP, Tsai HD, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformations: evolution and outcome[J]. *Taiwan J Obstet Gynecol*, 2009, 48(3):278-281.
- [13] Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations[J]. *Semin Pediatr Surg*, 2003, 12(1):17-37.
- [14] 孙子燕,夏黎明,陈欣林,等.胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形的 MRI 表现及其诊断价值[J].中华放射学杂志,2007,41(5):490-492.
- [15] Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, et al. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2005, 26(2):150-153.
- [16] Lima JS, Camargos PA, Aguiar RA, et al. Pre and perinatal aspects of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2014, 27(3):228-232.
- [17] Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, et al. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema[J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35(5):792-795.
- [18] Cruz-Martinez R, Méndez A, Perez-Garcilita O, et al. Fetal bronchoscopy as a useful procedure in a case with prenatal diagnosis of congenital microcystic adenomatoid malformation[J]. *Fetal Diagn Ther*, 2015, 37(1):75-80.

(收稿日期:2017-12-22)