

胎儿颌面颈部淋巴管畸形与梨状窝瘘 MRI 特征

周小玲, 刘鸿圣, 姚惠芳, 曾斯慧

【摘要】 目的:总结胎儿颌面颈部淋巴管畸形与梨状窝瘘的 MRI 影像特点并分析其差异,提高产前诊断水平。**方法:**回顾性分析 9 例胎儿颌面颈部淋巴管畸形与 5 例胎儿梨状窝瘘的 MRI 表现,并与产后临床及病理对照。**结果:**9 例淋巴管畸形表现为伴有多发分隔的囊性肿物,壁薄,呈弥漫生长,其中 7 例病变位于颌面部、咽旁及腮腺区,3 例达上纵隔或肺动脉分叉水平,4 例累及咽后区域,5 例合并气道狭窄,1 例合并出血。所有病例甲状腺位置均正常。5 例梨状窝瘘均表现为单房囊性肿物,壁稍厚,范围相对局限,其中 4 例为左侧,1 例为双侧。所有病例气道均通畅。4 例甲状腺受压移位,1 例与甲状腺关系显示不清。**结论:**胎儿颌面颈部淋巴管畸形与梨状窝瘘在 MRI 上有不同的表现,其部位、形态、信号、生长方式以及与甲状腺的关系有助于两者的鉴别。同时, MRI 能直观显示胎儿气道情况,为临床产时处理及产后治疗提供参考。

【关键词】 磁共振成像; 胎儿; 产前诊断; 梨状窝瘘; 淋巴管畸形

【中图分类号】 R445.2; R551.2; R714.5 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2018)11-1211-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.11.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



MRI features of lymphatic malformation and pyriform sinus fistula in the maxillofacial regions and neck in fetus ZHOU Xiao-ling, LIU Hong-Sheng, YAO Hui-Fang, et al. Department of Radiology, Chengdu Women's and Children's Center Hospital, Chengdu 610091, China

【Abstract】 Objective: To summarize MRI features of lymphatic malformation and pyriform sinus fistula in maxillofacial regions and neck in fetus and to compare their differences as to improve prenatal diagnostic skills. **Methods:** 9 cases of prenatal lymphatic malformation and 5 cases of prenatal pyriform sinus fistula diagnosed by fetal MRI with clinical or pathological confirmation were retrospectively analyzed. **Results:** 9 cases of prenatal lymphangioma presented as multilocular septated cysts with thin walls spreading over different areas including maxillofacial, parapharyngeal space and parotid gland in 7 cases, spreading down to upper mediastinum or even pulmonary artery bifurcation level in 3 cases and retropharyngeal space in 4 cases. Complications of airway obstruction were seen in 5 cases and hemorrhage occurred in one case. None was affected with thyroid gland dislocation. 5 cases of pyriform sinus fistula presented as unilocular cysts with mildly thickened walls. Four lesions were located at the left side of the neck and one at bilateral sides. None was affected by airway obstruction. As to the relationship thyroid gland, 3 cases were seen adhered to it, one was hard to identify and the other one was deformed. **Conclusion:** Fetal MRI had better visualization of prenatal lymphangioma and pyriform sinus fistula in maxillofacial regions and neck and improved diagnostic accuracy by characterizing location, affected area, shape and signals to help adopting correct postnatal treatment. The visualized airway status can also indicate the need for intrapartum treatment.

【Key words】 Magnetic resonance imaging; Fetus; Prenatal diagnosis; Pyriform sinus fistula; Lymphatic abnormalities

胎儿颌面颈部淋巴管畸形是产前诊断中较常见的

作者单位: 610091 成都, 成都市妇女儿童中心医院放射科

作者简介: 周小玲(1981-), 女, 四川成都人, 主治医师, 主要从事妇产科、儿童影像诊断工作。

先天性疾病, 发病率约 0.35%^[1]。而梨状窝瘘为颈部鳃源性囊肿或瘘管中的一种少见类型, 发病率相对较低, 文献多为个案报道。由于两者均为囊性, 且发病部位相似, 在临床上较难鉴别, 容易导致治疗决策的失

误。目前越来越多的文献提出,梨状窝瘘可以在产前发现并得以诊断,这对出生后的治疗具有特殊的意义^[2]。本研究着重分析产前颌面颈部淋巴管畸形和梨状窝瘘的磁共振影像表现,比较两者的影像表现差异,为产时及产后的临床治疗提供更加准确的指引。

材料与方法

1. 研究资料
搜集 2011 年 4 月—2016 年 1 月生后诊断为淋巴管畸形的胎儿 9 例,孕妇年龄为 19~37 岁,胎龄为 24~35 周,平均胎龄 24.5 周;诊断为梨状窝瘘的胎儿 5 例,孕妇年龄为 18~30 岁,胎龄为 25~35 周,平均胎龄 30 周;全部病例均行产前 MRI 检查。

2. 检查方法
采用 Philips Achieva 1.5T 双梯度超导型磁共振,使用四通道 Sense-body 腹部相控阵线圈。孕妇取仰卧位,以胎儿颌面颈部为中心,常规行屏气下横轴面单次激发 TSE T₁WI(TR 219.5 ms,TE 4.6 ms,层厚 3 mm,层间距 0.3 mm,视野 400 mm×400 mm,矩阵 212×170),矢状面、横轴面及冠状面单次激发 TSE T₂WI(TR 15000 ms,TE 120 ms,层厚 3 mm,层间距 0.3 mm,视野 400 mm×400 mm,矩阵 248×217),必要时加扫横轴面或矢状面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 mm×400 mm,矩阵 212×170)及反转恢复序列(SPARE)T₂压脂(TR 598 ms,TE 80 ms,层厚 3 mm,层间距 0.3 mm,视野 330 mm×410 mm,激发次数为 2 次,矩阵 244×157)。检查时间为 15~20 min。

3. 图像分析
由两名有十年以上影像诊断经验的 MRI 诊断医师同时进行阅片,并由两者讨论后达成一致意见。阅读内容包括病变的大小、形态、累及部位、生长方式、与邻近结构的关系以及其信号特点等。对孕期有多次 MRI 检查胎儿的,记录其变化。

4. 与病理及临床随访结果对照
记录所有病例的出生情况,以及临床处理经过。

结 果

1. 胎儿淋巴管畸形的 MRI 表现
9 例淋巴管畸形病例中,有 5 例位于左侧,2 例位于右侧,2 例位于双侧,病变为多囊,内见多发分隔,壁薄。最大径线 3.2~9.1 cm。范围较广泛,呈弥漫性生长,大部分病例位于颌面部、咽旁及腮腺区(图 1、2),其中 3 例下缘达上纵隔甚至肺动脉分叉水平(图 3),4 例同时累及咽后区域(表 1)。病变的信号较一致,大部分呈 T₁WI 低信号、T₂WI 高信号,另外 1 例合并出血呈现 T₁WI 高信号、T₂WI 稍低信号,并见液液平面(图 4)。病变与甲状腺关系不大,但体积较大的病例对气道造成压迫,其中有 5 例合并咽腔受压变窄或气道连续性中断。全部病例在孕期随访中无明显变化。

2. 胎儿梨状窝瘘的 MRI 表现
全部梨状窝瘘病例中,有 1 例位于双侧(图 5),另 4 例位于左侧(图 6)。病变均为单囊状,囊壁具有一定的厚度,最厚约 3 mm。全部病变均位于颈部上中 2/3 的颈前三角区,呈上下走向的长椭圆形。病变的信号也比较一致,在 T₂WI 上均呈高信号,T₁WI 上为低信号或稍低信号。除 1 例与甲状腺的关系显示不全,其余全部病例均与甲状腺有密切关系,4 例推移甲状腺变形移位(图 7)。虽然对气道造成一定的推压,但气道本身无明显狭窄,可结合横轴面、冠状面及矢状面对气道进行全面观察,显示胎儿左侧颈部病变下缘部分与气道分界不清(图 6a),经冠状面图像横轴面证实(图 6b),气道未见受压变窄。孕期随访中,有 1 例病变增大(从 3.2 cm 到 3.6 cm)。

3. 生后随访病理结果及临床处理情况
产前 MRI 诊断为淋巴管畸形的病例中,6 例经产后病变穿刺病理结果确诊,3 例经手术后病理结果确诊。其中有 1 例病变进入了纵隔并达肺动脉分叉水平,并包绕咽旁、向咽后蔓延,导致气道明显狭窄。产科医生根据提示,对其实施了宫外产时处理(ex-utero intrapartum treatment,EXIT)^[3]。另外 5 例气道轻度受压的患者,在出生后进行密切观察,给予了气管插

表 1 本组胎儿颌面颈部淋巴管瘤畸形与梨状窝瘘的 MRI 表现对比

疾病	例数	部位	形状	囊壁	生长方式	信号特点	与甲状腺关系	对气道的影响
淋巴管畸形	9	7 例位于颌面部、咽旁及腮腺区,3 例达上纵隔及肺动脉分叉水平,4 例累及咽后	不规则,多房有分隔	纤薄	浸润生长	8 例为 T ₁ WI 低信号、T ₂ WI 高信号,1 例合并出血呈 T ₁ WI 高信号、T ₂ WI 稍低信号	无关	5 例合并咽腔受压变窄或气道连续性中断
梨状窝瘘	5	颈部上中 2/3 的颈前三角,4 例为左侧,1 例为双侧	3 例为椭圆形,2 例为不规则单囊	有一定厚度,约 2~3mm	沿颈前三角上下走行;上界均为口咽至梨状窝水平,下界为甲状腺至胸廓入口水平	T ₂ WI 均为高信号,T ₁ WI 有 4 例为低信号,1 例为稍低信号	紧贴,推压变形	对气道造成一定的推压,但气道本身无明显狭窄

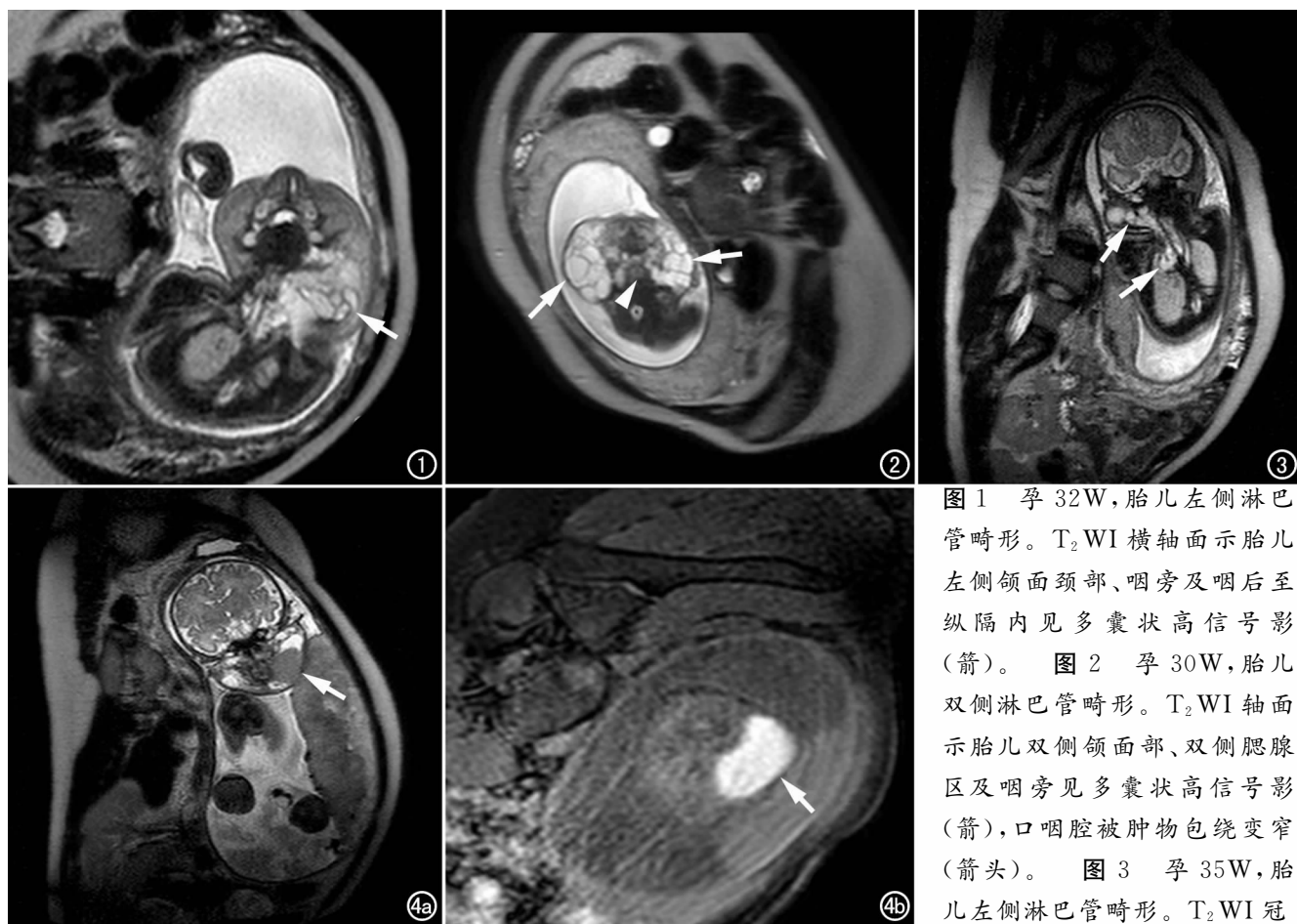


图 1 孕 32W, 胎儿左侧淋巴管畸形。T₂WI 横轴面示胎儿左侧颌面颈部、咽旁及咽后至纵隔内见多囊状高信号影(箭)。图 2 孕 30W, 胎儿双侧淋巴管畸形。T₂WI 轴面示胎儿双侧颌面部、双侧腮腺区及咽旁见多囊状高信号影(箭), 口咽腔被肿物包绕变窄(箭头)。图 3 孕 35W, 胎儿左侧淋巴管畸形。T₂WI 冠

状面示胎儿左侧颌面部、腮腺区、咽旁、咽后并进入纵隔达肺动脉分叉水平见多囊状高信号影(箭)。

图 4 孕 34W, 胎儿双侧淋巴管畸形, 合并左侧病变出血。a) T₂WI 冠状面示左侧病变上部高信号、下部稍低信号(箭); b) T₁WI 横轴面示左侧病变片状高信号(箭)。

管、囊肿引流以及囊内注射平阳霉素的治疗。其余 3 例病变范围相对较小, 对气道无明显压迫, 新生儿期采取了观察性治疗。产前 MRI 诊断为梨状窝瘘的病例中, 3 例经产后病变穿刺病理结果确诊, 1 例经手术后病理结果确诊, 1 例 MRI 误诊为淋巴管畸形者产后病变穿刺病理结果确诊为梨状窝瘘; 其中 3 例气道受压, 但未造成气道明显变窄, 未进行产时干预。5 例梨状窝瘘患儿均接受了鼻饲替代喂养, 并择期行外科手术切除。

讨 论

1. 胎儿颌面颈部淋巴管瘤畸形与梨状窝瘘的发生机理及病理特点

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、囊性淋巴管畸形及静脉淋巴畸形, 其中以囊性淋巴管畸形居多^[4-5]。胎儿原始胸导管之末端终止于颈部淋巴囊, 在妊娠第 8~9 周时与颈静脉相交通, 将淋巴液注入静脉, 如果这一交通形成受阻, 颈部淋巴液淤

积, 淋巴管扩张形成囊肿^[6]。

梨状窝瘘: 梨状窝瘘为胚胎发育过程中鳃裂组织未完全退化残留而形成, 约 90.3% 发生于左侧, 可能与哺乳动物胚胎发育过程中原始大动脉的消失、或鳃性组织右侧消失较早有关^[7]。梨状窝瘘是由胚胎发育过程中第三或第四鳃弓退化不全所形成, 虽然在习惯上称之为瘘, 但实际上只有通向梨状窝的内口, 而往往没有皮肤瘘管, 因此并非真正意义上的瘘管。该病变在组织学上主要根据其与喉返神经的关系来判断到底是第三还是第四鳃弓的起源, 但两者在影像学上无法区分。在胚胎学上, 左侧第四鳃弓形成主动脉弓, 右侧第四鳃弓形成锁骨下动脉, 这种发育的不对称性可能是造成梨状窝瘘发病偏侧性的原因^[8-10]。起源于第三鳃囊或鳃裂的梨状窝瘘瘘管起自梨状窝的基底部, 喉上神经的上方, 向上走行, 环绕舌下神经后转行于一侧颈部; 而起源于第四鳃囊或鳃裂者, 瘘管自梨状窝底部, 由甲状软骨下缘外侧斜行从咽下缩肌穿出, 在喉返神经外侧沿气管旁下行, 经内侧或外侧、或贯穿甲状腺组织, 终止甲状腺上极, 甚至贯穿甲状腺左叶后, 继续

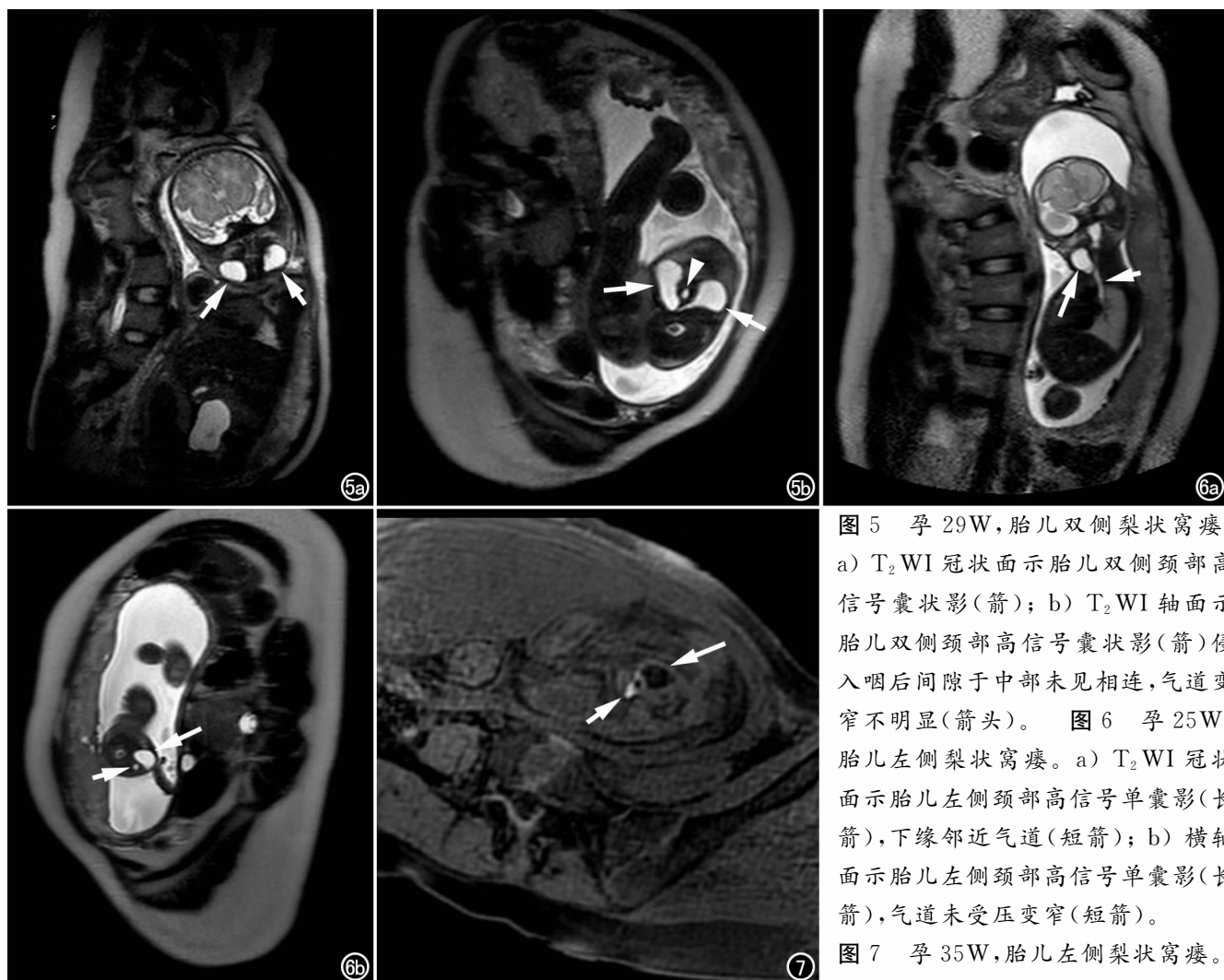


图 5 孕 29W, 胎儿双侧梨状窝瘘。

a) T_2 WI 冠状面示胎儿双侧颈部高信号囊状影(箭); b) T_2 WI 轴面示胎儿双侧颈部高信号囊状影(箭)侵入咽后间隙于中部未见相连, 气道变窄不明显(箭头)。图 6 孕 25W, 胎儿左侧梨状窝瘘。a) T_2 WI 冠状面示胎儿左侧颈部高信号单囊影(长箭), 下缘邻近气道(短箭); b) 横轴面示胎儿左侧颈部高信号单囊影(长箭), 气道未受压变窄(短箭)。

图 7 孕 35W, 胎儿左侧梨状窝瘘。

T_1 WI 横轴面示胎儿左侧颈部低信号囊状影(长箭), 同侧甲状腺被推移变形向前移位, 右侧高信号为右侧甲状腺(短箭)。

下行, 终止于左胸锁关节后方^[11]。胚胎发育期位于第四鳃弓腹侧的后鳃体与甲状腺融合继而分化为分泌降钙素的 C 细胞。这样在一定程度上解释了为何梨状窝瘘总是与甲状腺有密切的关系。由于甲状腺在胎儿磁共振 T_1 WI 序列上呈特征性的高信号, 因此较容易辨认病变与甲状腺的关系^[2]。

2. 胎儿颌面颈部淋巴管瘤畸形与梨状窝瘘的 MRI 表现及鉴别特征

淋巴管瘤畸形 MR 表现: 一般为多房囊性, T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号; 其最显著的特征是沿疏松组织间隙呈“爬行性生长”, 其形态往往与局部间隙相吻合, 边界清晰, 病变位置深在、广泛、弥漫, 本组病例病变均呈多囊并分隔, 位于颌面部、咽旁、咽后及腮腺区, 部分达上纵隔甚至肺动脉分叉水平, 造成咽腔或气道不同程度受压变窄, 与文献报道情况相似。当合并出血时则表现为 T_1 WI 高信号或 T_2 WI 低信号, 同时破裂的红细胞碎屑在囊内沉积形成液液平面。病变和甲

状腺位置无明显关联。随访出生后病变大小形态与前无明显变化。

梨状窝瘘 MRI 表现: 一般为单囊状, 囊壁具有一定的厚度; 病变一般位于左侧, 颈部上中 2/3 的颈前三角区, 呈上下走向的长椭圆形, 病变较局限, 对气道有推移但不会导致气道的狭窄; 病变与甲状腺关系密切。本组病例 4 例位于左侧并为单囊, 呈 T_1 WI 低或稍低信号, T_2 WI 高信号; 对同侧甲状腺推压移位或造成甲状腺显示不清。由于梨状窝瘘存在唾液腺组织, 所分泌的蛋白成分使囊肿可以在 T_1 WI 信号增高^[12]。

3. 胎儿颌面颈部淋巴管瘤畸形与梨状窝瘘的临床意义鉴别

产前 MR 检查的意义在于强调对胎儿生命权的尊重, 对有疾病的胎儿积极施救, 而非消极地中止妊娠或出生后拒予施救^[13-14]。此两种疾病在临床处理中起着尤为重要的作用。通过本组病例观察, 发现淋巴管畸形病变弥漫广泛, 容易对周围组织及气道产生包绕

及压迫,当对气道压迫变窄明显时,会出现气道梗阻征象,引起胎儿呼吸窘迫,需提前娩出胎儿并作产时干预。本组有 1 例淋巴管畸形造成气道明显狭窄,对其实施了产科医生 EXIT,行囊肿引流及囊内注射平阳霉素的治疗,避免了气道梗阻症状的发生。梨状窝瘘一般为单囊,且多位于左侧,对气道有受压推移,但未见明显变窄,且与同侧甲状腺关系密切,造成甲状腺推移变形或者显示不清。本组有 1 例梨状窝瘘发生于双侧者诊断为淋巴管畸形,于出生后在 CT 检查的提示下得到了及时的修正,分析原因主要是因为 MR 图像上观察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,是造成误诊的原因^[12]。这两种病变的治疗方式也完全不同,淋巴管畸形主要采取囊肿引流及囊内注射平阳霉素等的介入治疗;而梨状窝瘘术后易复发,再次手术时因认识的局限性,仍易再次手术失败,需完整切除瘘管或电凝封闭梨状窝内瘘口才能达到根治的目的^[15]。梨状窝瘘的患儿如果在出生后不注意鼻饲喂养,容易使囊肿出现感染而导致手术的困难,严重者出现呼吸窘迫、败血症等合并症。因此,两者的产前影像鉴别诊断对临床的治疗选择有很大的帮助。

颌面颈部淋巴管畸形和梨状窝瘘均为先天性囊性病变,其发病部位相似,许多颌面颈部囊性肿物能在产前检出并得以准确的诊断。本研究通过回顾颌面颈部淋巴管畸形及梨状窝瘘胎儿的产前 MRI 表现及其产后相关资料,认为这两种疾病具有特征性的影像改变,可以在产前进行鉴别,而两者的鉴别对于产时处理及产后治疗具有重要的指导价值。

参考文献:

- [1] Malone FD, Ball RH, Nyberg, et al. First-trimester septated cystic hygroma: prevalence, natural history, and pediatric outcome[J]. Obstet Gynecol, 2005, 106(2): 288-294.
- [2] Zeng SH, Liu HS, Zhong W, et al. Can we make an accurate diagnosis of pyriform sinus fistula by fetal MRI[J]. Clin Radiol, 2016, 71(9): 837-843.
- [3] Chang LC, Kuczkowski KM. The ex utero intrapartum treatment procedure: anesthetic considerations[J]. Arch Gynecol Obstet, 2008, 277(1): 83-85.
- [4] 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.
- [5] 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.
- [6] Hayashi A, Kikuchi A, Matsumoto Y, et al. Massive cystic lymphangiomas of a fetus[J]. Congenit Anom(Kyoto), 2005, 45(4): 154-156.
- [7] 肖现民, 曾纪骅, 金百祥. 儿童梨状窝瘘的诊断与处理[J]. 中华外科杂志, 1997, 35(6): 354-356.
- [8] Dutt SN, John H, Nayar RC, et al. Surgical management of a case of third branchial pouch fistula[J]. J Laryngol Otol, 1994, 108(12): 1095-1096.
- [9] 王庆兆, 魏韬哲. 现代甲状腺外科学[M]. 郑州: 河南医科大学出版社, 1997: 171-173.
- [10] Mouri N, Muraji T, Nishijima E, et al. Reappraisal of lateral cervical cysts in neonates: pyriform sinus cysts as an anatomy-based nomenclature[J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(7): 1141-1144.
- [11] Erisen L, Coskun H, Parlak M, et al. Fourth branchial arch anomaly and pyriform sinus fistula as a rare cause of recurrent retropharyngeal abscess and thyroiditis in an adult[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2005, 133(4): 644.
- [12] 曾斯慧, 刘鸿圣, 钟微, 等. 胎儿颌面颈部先天性囊性肿块的 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2014, 29(11): 1259-1262.
- [13] Li Y, Sansgiri RK, Estroff JA, et al. Outcome of fetuses with cerebral ventriculomegaly and septum pellucidum leaflet abnormalities[J]. AJR, 2011, 196(1): W83-W92.
- [14] Taba R, Yamakawa M, Harada S, et al. A case of massive meconium peritonitis in utero successfully managed by planned cardiopulmonary resuscitation of the newborn[J]. Adv Neonatal Care, 2010, 10(6): 307-310.
- [15] 尹传高, 史自锋, 齐炜炜. 儿童梨状窝瘘的临床及影像学分析[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(10): 1684-1686.

(收稿日期: 2017-09-02 修回日期: 2017-12-07)