

先天性肺囊腺瘤样畸形的产前超声诊断及预后判断

连细华 叶冯颖 吕国荣

摘要 **目的** 总结先天性肺囊腺瘤样畸形(CCAM)的产前超声图像特点,并判断其预后。**方法** 选取我院行产前超声诊断的CCAM胎儿46例,根据其囊肿大小进行分型。回顾性分析并比较各类型CCAM的产前超声图像特点、胸廓指标,以及有无合并纵隔移位、羊水过多、胎儿水肿或积液及其他畸形,随访体积变化及预后。**结果** 46例CCAM胎儿,根据其囊肿大小分为大囊型(I型)9例、中囊型(II型)22例和微囊型(III型)15例。①产前超声表现:病变位于单侧43例,双侧3例。I型、II型、III型的CCAM体积比逐渐增大,肺体积与胸廓体积比值逐渐变小,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$),而肿块体积、胸廓横径、胸廓前后径、胸廓面积、胸围、肺体积及胸廓体积间比较差异均无统计学意义。②合并症:III型合并羊水过多、胎儿水肿或积液最多,I型最少,差异有统计学意义($P<0.05$),而在有无纵隔移位、合并其他畸形及随访体积变小方面比较差异均无统计学意义。③预后:不同分型CCAM在妊娠结局上,III型预后最差($P<0.05$),而在产后干预上差异无统计学意义,合并胎儿水肿预后差。**结论** CCAM具有典型的产前超声特征,不同类型CCAM的囊肿大小、CCAM体积比、肺体积与胸廓体积比值及合并症均有所差异;产前超声可根据其分型及合并症判断预后,其中III型预后较I型、II型差。

关键词 超声检查;肺囊腺瘤样畸形,先天性;诊断;预后

[中图分类号]R540.45;R714.5

[文献标识码]A

The effect of prenatal ultrasonography in diagnosis and prognosis of congenital cyst adenomatous malformation

LIAN Xihua, YE Fengying, LV Guorong

Department of Ultrasound Medicine, the Second Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fujian 362000, China

ABSTRACT **Objective** To summarize the prenatal ultrasonography characteristics of congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) and determine its prognosis. **Methods** Forty-six fetuses with prenatally diagnosed CCAM using ultrasound were selected and classified according to the size of their cysts. The prenatal ultrasonographic features, thoracic indicators, whether complicated with mediastinal shifts, polyhydramnios, fetal edema or hydrops and other malformations were analyzed and compared, and follow-up volume changes and prognosis. **Results** Forty-six CCAM fetuses were divided into 9 cases of large capsule type (type I), 22 cases of medium capsule type (type II) and 15 cases of microcapsule type (type III) according to the size of their cysts. ①Prenatal ultrasonography characteristics of CCAM: lesions were located in unilateral thorax in 43 cases and bilateral thorax in 3 cases. The CCAM volume ratio (CVR) was gradually increased but lung volume to thoracic volume ratio was gradually decreased in three CCAM types, the difference was statistically significant (all $P<0.05$), while there were no significant differences in mass volume, thoracic transverse diameter, anteroposterior diameter, chest area, chest circumference, lung volume and thoracic volume. ②Complications of CCAM: the presence or absence of polyhydramnios, fetal edema and hydrops were different among different types, type III was the most, and type I was the least ($P<0.05$), while there were no statistically significant differences in mediastinal shift, other malformations and decreased mass size at follow-up. ③Prognosis of CCAM: the pregnancy outcomes were different in different types, type III was the worst ($P<0.05$), while there

基金项目:福建省卫生计生青年科研课题(2018-1-62);泉州市科技计划项目(2018N012S);福建省泉州医学高等专科学校母婴健康服务应用技术协同创新中心基金(XJM1802)

作者单位:362000 福建省泉州市,福建医科大学附属第二医院超声医学科(连细华、叶冯颖);福建省泉州医学高等专科学校母婴健康服务应用技术协同创新中心(吕国荣)

通讯作者:吕国荣,Email:lgr_feus@sina.com

were no statistically significant differences in postpartum intervention. The prognosis of fetuses complicated with edema was poor.

Conclusion Prenatal ultrasonography characteristics of CCAM is typical. The classification of CCAM is related to the size of cyst, CVR, lung volume to thoracic volume ratio and complications. Prenatal ultrasound can evaluate the prognosis according to the types and complications, type III is worse than type I and type II.

KEY WORDS Ultrasonography; Cyst adenomatous malformation, congenital; Diagnosis; Prognosis

先天性肺囊腺瘤样畸形 (congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM) 是胎儿肺部囊性病变更中常见的一种。不同类型CCAM的合并症及预后有所不同, 严重者可引起胎儿或新生儿死亡^[1], 因此产前诊断CCAM并判断预后尤为重要。目前对不同类型CCAM声像图特点及其预后的相关研究较少, 本研究总结了产前超声诊断CCAM的声像图特点, 并分析其预后, 旨在为临床诊断该病及预测预后提供参考依据。

资料与方法

一、研究对象

回顾性分析2014年11月至2018年11月在我院行产前检查的CCAM胎儿46例, 其中19例经引产后尸检证实, 7例经产后手术证实, 20例经产后CT或MRI证实。孕妇年龄19~34岁, 平均(26.50±3.65)岁; 胎龄20~38周, 平均(26.81±4.54)周。入选标准: ①单胎妊娠; ②孕妇平素月经周期规律, 身体健康, 无吸烟史、嗜酒史、服药史及放射线接触史; ③胎儿超声孕周与实际孕周相符; ④产前超声示胎儿肺部发现异常回声并诊断为CCAM。排除标准: ①多胎妊娠; ②除CCAM以外的其他先天性肺部畸形; ③超声成像质量不佳; ④随访结果不全。本研究经我院医学伦理委员会批准, 所有检查均征得孕妇同意并签署知情同意书。

二、仪器与方法

使用GE Voluson E 8彩色多普勒超声诊断仪, 凸阵探头, 频率2~5 MHz; 3D容积探头, 频率4~8 MHz。孕妇取仰卧位或侧卧位, 先行常规产科超声检查, 观察胎儿肺部有无异常肿块, 若有则观察其数量、位置、大小、血供来源, 再测量胎儿的头围、CCAM体积比

(cystic adenomatoid malformation volume ratio, CVR)、胸廓横径、胸廓前后径、胸廓面积、胸围、肺体积、胸廓体积、肺体积与胸廓体积比值, 所有的体积测量均采用三维超声虚拟器官计算机辅助分析 (virtual organ computer-aided analysis, VOCAL) 技术。根据CCAM的囊肿大小将其分型^[2]: I型, 病灶内包含多个大囊肿, 囊肿直径>2 cm; II型, 病灶内包含多个小囊肿, 囊肿直径<2 cm; III型, 为微囊型病变, 通常形成一个巨大的实性肿块。观察胎儿是否合并纵隔移位、羊水过多、水肿、浆膜腔积液及其他畸形, 随访肿块体积变化情况, 及妊娠结局 (引产还是活产)、产后情况 (产后症状、体征、有无手术、药物干预)。所有病例均随访至引产或胎儿出生后6个月。

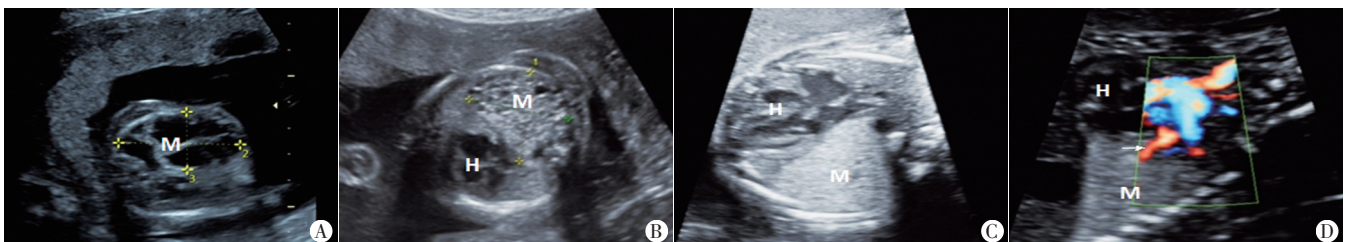
三、统计学处理

应用SPSS 17.0统计软件, 行Kolmogorov-Smirnov检验数据是否符合正态分布, Levene检验数据方差齐性。计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示, 组间比较采用单因素方差分析; 计量资料以例表示, 行 χ^2 检验或Fisher精确概率法比较。P<0.05为差异有统计学意义。

结 果

一、CCAM胎儿的声像图表现

46例CCAM胎儿中, I型9例(19.6%), 声像图表现为多个较大无回声区, 囊肿最大直径2.0~10.0 cm (图1A); II型22例(47.8%), 声像图表现为多个中等大小无回声或混合性回声, 囊肿最大直径≥0.5 cm且<2.0 cm (图1B); III型15例(32.6%), 声像图表现为“实块型”中强回声, 囊肿最大直径<0.5 cm (图1C)。CDFI显示所有类型病变内血管发自肺动脉 (图1D)。



A: I型; B: II型, 心脏受压移位; C: III型; D: 肿块的血流来自肺动脉 (箭头示)。M: 肿块; H: 心脏

图1 不同类型CCAM胎儿声像图

二、不同类型CCAM的产前超声特征

不同类型CCAM产前超声特征见表1。I、II、III型CCAM的CVR逐渐增大,肺体积与胸廓体积比值逐渐变小,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$),其余各指标之间比较,差异均无统计学意义。

三、不同类型CCAM与合并症的关系

在有羊水过多、胎儿水肿或积液方面比较,III型

最多, I型最少,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$);而在有无纵隔移位、合并其他畸形、随访体积变小方面比较,差异均无统计学意义。见表2。

四、胎儿不同类型CCAM与预后的关系

不同类型CCAM在妊娠结局比较,差异有统计学意义($P<0.05$),在有产无产干预方面比较差异无统计学意义。见表3。

表1 不同类型CCAM胎儿的产前超声特征比较

分型	病变位置		最早诊断 孕周(周)	肿块体积 (cm ³)	头围 (cm)	CCAM体 积比	胸廓横径 (cm)	胸廓前后 径(cm)	胸廓面积 (cm ²)	胸围 (cm)	肺体积 (cm ³)	胸廓体积 (cm ³)	肺体积与胸 廓体积比值
	(例)												
	单侧	双侧											
I型(9)	9	0	22.11±3.92	33.17±16.52	20.52±4.63	0.84±0.37	4.15±0.89	3.20±0.68	17.84±6.45	15.20±2.94	16.47±10.10	33.63±18.08	0.49±0.08
II型(22)	20	2	22.73±2.81	42.28±22.58	21.18±3.31	1.05±0.54 [#]	4.27±0.58	3.22±0.45	18.44±5.07	15.62±2.10	14.97±7.49	34.66±15.16	0.44±0.12 [#]
III型(15)	14	1	22.47±2.97	54.91±22.94	20.90±3.46	1.38±0.52 ^{**}	4.22±0.67	3.26±0.54	17.76±4.84	15.39±2.14	11.98±6.53	34.56±14.92	0.35±0.12 ^{**}
χ^2/F 值	1.428	0.130	3.063	0.110	3.553	0.125	0.052	0.089	0.117	1.104	0.014	4.598	
P值	0.490	0.879	0.057	0.896	0.037	0.883	0.950	0.915	0.890	0.341	0.986	0.015	

与I型比较,[#] $P<0.05$;与II型比较,^{**} $P<0.05$ 。CCAM:先天性肺囊腺瘤样畸形

表2 不同类型CCAM合并症的分布情况 例

分型	纵隔移位		羊水过多		胎儿水肿、积液		合并其他畸形		随访体积 变小	
	有	无	有	无	有	无	有	无	有	无
	I型(9)	1	8	0	9	0	9	3	6	3
II型(22)	8	14	3	19	6	16	10	12	9	13
III型(15)	8	7	9	6	9	6	7	8	6	9
χ^2 值	4.310	10.470	9.760	0.483	1.350					
P值	0.116	0.005	0.008	0.785	0.510					

表3 不同类型CCAM与预后的关系 例

分型	妊娠结局		产后干预	
	引产	活产	有	无
	I型(9)	1	8	0
II型(22)	8	14	2	12
III型(15)	10	5	2	3
χ^2 值	7.590	4.439		
P值	0.023	0.109		

讨 论

CCAM是一种罕见的肺部畸形,通常累及一侧肺或一叶肺,其发生率约为1/35 000~1/25 000^[3]。目前该病病因尚不明确,可能因终末细支气管的错构畸形或其于胚胎第7~15孕周发育停止所致。组织学上以支气管样气道异常增生、缺乏正常肺泡为特征,提示正常肺泡发育受阻^[4-5]。CCAM产前超声主要表现为:胎儿单侧或双侧胸腔内见无回声、高回声或混合性回声,CDFI提示病变内血管发自肺动脉。本研究应用产前超声观察各类型CCAM的病变位置、最早诊断孕周、肿块体积、CVR,并测量胸廓指标^[6],通过比较发现不

同类型CCAM的CVR差异有统计学意义($P<0.05$),其中III型CVR最大, I型CVR最小。分析其原因: I、II、III型CCAM的肿块体积呈升高趋势,可能是由于不同类型CCAM的囊肿大小不一,较大的囊肿更容易被吸收,或由于囊肿更容易被正常发育的肺组织压迫变小等因素所致。而CVR为肿块体积与头围比值,本研究中不同类型CCAM胎儿头围比较差异无统计学意义,这可能是导致不同类型CCAM的CVR有所差异的主要原因。本研究还发现不同类型CCAM的肺体积与胸廓体积比值比较差异均有统计学意义(均 $P<0.05$),这可能是因为I、II、III型CCAM的肺体积逐渐减小,而胸廓体积在不同类型CCAM中无明显差异,从而导致肺体积与胸廓体积比值不断减小。由此可见,在鉴别不同类型的CCAM病变时,CVR、肺体积与胸廓体积比值较肿块体积、肺体积更加敏感、准确。

CCAM主要合并症有纵隔移位、羊水过多、胎儿水肿或浆膜腔积液及合并其他畸形等。本研究46例CCAM胎儿中,发生纵隔移位17例(17/46),不同类型间比较差异无统计学意义,原因可能为纵隔移位主要由肿块体积较大引起,而本研究中不同类型CCAM间肿块体积无明显差异。发生羊水过多12例(12/46),胎儿水肿或浆膜腔积液15例(15/46),不同类型CCAM间比较差异均有统计学意义(均 $P<0.05$),III型出现以上两种合并症的发生率最高(9/15),II型次之,而I型未发现有合并羊水过多、胎儿水肿或积液。分析其原因,III型CCAM肿块体积相对I、II型更大,故CVR

高,因此其压迫邻近的食管、心脏或静脉的可能性最大,从而更容易出现羊水过多、胎儿水肿和积液。研究^[7-8]表明,CVR>1.6的CCAM胎儿90%以上会发生肺水肿,提示胎儿需进行密切的随访观察,以判断是否需要宫内干预。本研究中,15例CVR>1.6胎儿中,有13例发生羊水过多、胎儿水肿或浆膜腔积液,余2例中1例在孕22周检查时发现羊水过多,但后续随访中发现肿块体积逐渐变小,羊水量逐渐恢复正常,1例肿块位于肺中外带,对纵隔及纵隔器官影响较小,因此未产生相关合并症。本研究还发现1例CVR为1.25的胎儿合并羊水过多、水肿,原因为该患儿的肿块位于肺内带靠近食管、心脏处,可能对食管、心脏产生压迫,也可能是因为其孕周大,头围也相对较大,使得CVR相对减低。CCAM常合并心脏畸形、膈疝、肾脏畸形等,本研究结果发现不同类型CCAM发生畸形胎儿比较,差异无统计学意义,这可能与不同CCAM的胚胎发育过程相似,以及本研究纳入样本量较少相关。

研究^[7-8]认为不同类型CCAM的预后不同,目前公认的观点为I型预后较II、III型好,若合并胎儿水肿、腹水、双侧肺受累及羊水过多等则预后较差。由于以上多种不良因素及合并症影响,本研究19例孕妇选择引产,27例选择继续妊娠直至分娩。19例引产胎儿均经尸检证实为CCAM,其中12例合并胎儿水肿、积液,5例合并羊水过多,4例合并心脏畸形,2例发生纵隔移位。27例活产新生儿中,仅4例进行产后干预,包括2例新生儿出生后因呼吸急促进行辅助呼吸及相关药物治疗,1例因肿块较大纵隔移位行手术治疗,1例出生后1个月因发热进行了相应处理;另外23例出生后未进行任何干预,也未出现任何不适。本研究不同类型CCAM胎儿在妊娠结局比较差异有统计学意义($P<0.05$),其中III型引产比例最高(10/15),而在产后干预上比较差异无统计学意义。由此可见,产前超声对判断预后

及是否引产有决定性作用,可避免过度的引产,帮助制定合适的治疗计划^[9]。但不能单凭超声分型来判断是否需行引产,应同时随访观察其合并症。

综上所述,CCAM具有典型的产前超声特征,不同类型CCAM的囊肿大小、体积比、肺体积与胸廓体积比值及合并症均有所差异;产前超声可根据其分型及合并症判断预后,其中III型预后较I型、II型差。

参考文献

- [1] Adin ME. Ultrasound as a screening tool in the follow-up of asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation [J]. *Ultrasound*, 2016, 24(3): 175-179.
- [2] Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum [J]. *Hum Pathol*, 1977, 8(2): 155-171.
- [3] 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.
- [4] Boucherat O, Jeannotte L, Hadchouel A, et al. Pathomechanisms of congenital cystic lung diseases: focus on congenital cystic adenomatoid malformation and pleuropulmonary blastoma [J]. *Paediatr Respir Rev*, 2016, 19(6): 62-68.
- [5] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学 [M]. 北京: 科学出版社, 2017: 487-490.
- [6] 连细华, 吕国荣, 徐振宏, 等. 三维超声VOCAL技术评估胎儿胸廓发育及其应用 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2017, 26(5): 424-428.
- [7] Shamas AG, Bohara K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years [J]. *J Obstet Gynaecol*, 2017, 37(1): 19-24.
- [8] 刘倚河, 廖瑞真, 刘舜辉, 等. 产前超声诊断胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形的临床价值 [J]. *临床超声医学杂志*, 2016, 18(11): 785-786.
- [9] Szaflik K, Litwinska M, Oszukowski P, et al. Fetal therapy-evaluation of intrauterine therapy in congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM) [J]. *Ginekol Pol*, 2015, 86(1): 8-15.

(收稿日期: 2019-04-10)

《临床超声医学杂志》征订启事

《临床超声医学杂志》是经国家科委批准,集超声影像诊断、治疗、工程及基础研究为一体的科技刊物。国内外公开发行,月刊。为“中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊”、“中国科技论文统计源期刊”、“中国科技核心期刊”。设有临床研究、实验研究、综述、经验交流、临床报道、病例报道、述评、专家讲座、工程技术及译文等栏目,以各级超声医学工作者、相关临床专业医师及医学院校师生为主要读者对象。

本刊刊号:ISSN 1008-6978;CN 50-1116/R;邮发代号 78-116。

每期定价:19元,全年228元(含邮寄费)。请到全国各地邮局订阅,也可直接向本刊编辑部订阅。

地址:重庆市渝中区临江路74号,重庆医科大学附属第二医院内,临床超声医学杂志编辑部。邮编:400010

电话:023-63811304 023-63693117 Email:lccseq@vip.163.com