

论 著

CT Manifestation Analysis of Congenital Pulmonary Airway Malformation Type III of the Lung in Children*

XU Shou-jun¹, GAN Yun-gen^{1,*}, YANG Chun-lan², CAO-juan³, LIU Long-ping¹, LUO-Na¹.

1.Department of Radiology, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518026, Guangdong Province, China

2.Department of Hematology and Oncology, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518026, Guangdong Province, China

3.Department of Pathology, Shenzhen Children's Hospital, Shenzhen 518026, Guangdong Province, China

小儿先天性肺气道畸形 III型CT特征分析*

徐守军¹ 干芸根^{1,*} 杨春兰²
曹娟³ 刘龙平¹ 罗娜¹

1.深圳市儿童医院放射科

(广东深圳 518026)

2.深圳市儿童医院血液肿瘤科

(广东深圳 518026)

3.深圳市儿童医院病理科

(广东深圳 518026)

【摘要】目的 探讨小儿先天性肺气道畸形(CPAM)III型的CT特征,以提高对该病的影像学认识。**方法** 回顾性分析2015年11月至2021年8月9例经手术、病理证实CPAM III型(9个病灶)患儿的病例资料。术前均行CT平扫及增强扫描。**结果** 9例9个病灶均位于一侧肺组织下叶,其中左肺下叶7例,右肺下叶2例。其中单纯CPAM 2例,CT表现为张力较低,肺纹理稀疏高透区,与正常肺组织界限不清;其中1例病变区见少许斑片状高密度影及多个薄壁小囊,囊间见分隔。增强后无强化。合并先天性支气管闭锁(bronchial atresia,BA)1例,CT表现为高透区内右肺下叶后基底段支气管远端未显示,增强后见条形未强化粘液栓影,周围有肺动脉分支血管伴行。合并先天性肺隔离症(BPS) 6例,其中1例CT仅见大片肺纹理稀疏高透区;2例呈不规则软组织块影,边缘少许肺组织透过度增高;其余3例表现为高透过度区内见实变影。增强后见腹主动脉供血5例,胸主动脉供血1例。**结论** CT为发现和诊断CPAM III型的主要依据,具有特征性,熟悉其CT特征有助于提高对该病的诊断。

【关键词】 肺气道畸形;先天性;体层摄影术;x线计算机;儿童

【中图分类号】 R322.3+5

【文献标识码】 A

【基金项目】 深圳市医疗卫生三名工程项目资助(SZSM202011005)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.12.025

ABSTRACT

Objective To investigate the CT features of children with congenital pulmonary airway malformation (CPAM) type III, in order to improve the knowledge of imaging findings of the disease. **Methods** We conducted a retrospective analysis the case data of the 9 children with CPAM III(9 lesions)confirmed by surgery and pathology in our hospital from November 2015 to August 2021.All 9 cases were examined with plain and enhanced CT scans preoperative. **Results** All 9 cases(9 lesions) were located in the lower lobe of one side of the lung tissue, including 7 left lung and 2 right. Among them, 2 cases of Simplex CPAM III showed low tension, sparse lung markings and high density area on unenhanced CT, and the boundary with normal lung tissue was unclear; 1 case showed a few patchy high-density shadows and multiple thin-walled small cysts,and separation between capsules,in the lesion area. No enhancement on enhanced CT. One case with congenital bronchial atresia (BA), CT showed that the distal end of the bronchus in the posterior basal segment of the right lower lobe was not shown in the high-permeability area, and a strip of unenhanced mucus emboli was seen after enhancement, surrounded by pulmonary artery branches Accompanying blood vessels. Congenital pulmonary sequestration (BPS) was found in 6 cases, among them, 1 case showed only a large area of sparse lung markings and high permeability on CT; 2 cases showed irregular soft tissue block shadow with a little increased permeability of lung tissue at the edge; the remaining 3 cases manifested as solid shadows in the high transmittance area. After enhancement, abdominal aortic blood supply was seen in 5 cases and thoracic aortic blood supply in 1 case. **Conclusions** CT examination is the main basis for discovery and diagnosis of CPAM III. The CT manifestations of CPAM III are featured, Being familiar with these characteristics is helpful for its diagnosis.

Keywords: Congenital Pulmonary Airway Malformation of Lung; Congenital; Tomography;X-ray Computed; Children

小儿先天性肺气道畸形(congenital pulmonary airway malformation,CPAM)以前称为先天性肺囊性腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation of the lung,CCAM),是一种罕见的下呼吸道发育异常和最常见先天性肺部畸形,多见于新生儿和婴儿,发病率约1/35000 - 1/8300^[1-3]。CPAM III型更为罕见,且常合并其它先天性肺部畸形(congenital lung malformations,CLMs),极易漏诊或误诊。本研究回顾性分析经手术病理证实的9例CPAM III型病例资料,探讨CT在其诊断和鉴别诊断中的价值,旨在提高对该病的认识和影像学诊断水平。

1 资料与方法

1.1 材料 回顾性分析2015年11月至2021年8月我院经病理证实的9例CPAM III型患儿CT资料,其中男7例,女2例,年龄5月~19月,平均(0.78±0.36)岁。就诊原因均为产检时发现肺部占位或阴影,为进一步诊治入院。术前均行CT平扫及增强检查。

1.2 影像学检查方法 CT:采用GE optima 680 64排螺旋CT机扫描。扫描参数:管电压80~100kV,管电流120~160mA,层厚及层间距均为5mm,螺距0.969,自适应统计迭代重建。增强扫描:经右侧肘静脉高压注射碘普罗胺(300mgI/mL),速率1.8~2.5mL/s,总量为2mL/kg体质量,不足10mL时按10mL给药。对比剂注射后18s、60s行两期增强扫描。一次扫描总辐射剂量为1.5~2.3msv。检查结束后原始数据传输至工作站进行多平面重建。

在行CT扫描前给予稀释水合氯醛镇静(浓度稀释至0.5%后按0.5mL/kg用药,最大用药剂量不超过10mL)。

1.3 图像分析 由两名工作10年以上经验丰富的儿科影像诊断医生进行独立阅片,观察两肺是否存在肺纹理稀疏高透光区,其内是否存在囊腔、分隔、实变,其间是否存在支气管突发中断、管腔内是否存在粘液栓、是否存在异常供血动脉以及其与邻近正常肺组织的分界情况。如意见不一致,经讨论后达成一致意见。

1.4 病理采集 临床医生取材后送检,由病理科医师对术后标本光镜下观察。

2 结果

2.1 病变的部位及范围 本组9例共9个病灶,其中左肺下叶7例7个病灶,右肺下叶2

【第一作者】 徐守军,男,主治医师,主要研究方向:小儿影像诊断学。Email: bbxyx.0552@163.com

【通讯作者】 干芸根,男,主任医师,主要研究方向:小儿影像诊断学。Email: gdszgyg-1@126.com

例2个病灶。病变区最大径线约为30mm~52mm, 平均(42±6)mm(见表1)。

2.2 CT表现 单纯CPAM 2例, 病变区透过度明显增高, 肺纹理稀疏, 张力较低, 与正常肺组织界限不清; 且其中1例病变内见少许斑片状高密度影及多个薄壁小囊, 囊间见分隔。增强后未见强化。合并先天性支气管闭锁(bronchial atresia,BA)1例, 表现为右肺下叶高透区区内后基底段支气管远端未显示, 增强后见条形未强化粘液栓影, 周围有肺动脉分支血管伴行。合并先天性肺隔离症(bronchopulmonary sequestration,BPS)6例, 其中1例仅见大片状肺纹理稀疏高透区; 2例呈不规则软组织块影, 边缘少许肺组织透过度增高; 其余3例表现为肺组织透过度增高区内见实变影。增强后见腹主动脉供血5例, 胸主动脉供血1例, 肺外型病灶边界清晰, 肺内型边界不清(见表1, 图1~图4)。

2.3 CT诊断结果 本组CPAM III型合并BPS 6例均漏诊CPAM,

只诊断为BPS, 且其中3例叶外型误诊为叶内型; CPAM III型合并BA 1例漏诊CPAM, 只诊断为BA; 单纯CPAM III 2例均诊断为CPAM(见表1)。

2.4 手术及病理结果 单纯CPAM III型2例; CPAM III型合并BA 1例; CPAM III型合并BPS 6例, 其中肺外型3例, 肺内型3例(见表1)。

大体标本可见灰红质软肺组织, 切面呈疏松蜂窝状4例, 呈细小泡沫状1例。

光镜检查见支气管及肺组织, 支气管数量较多, 管腔不同程度囊性扩张(最大径约2mm), 呈腺瘤样改变, 管壁内衬假复层纤毛柱状上皮及粘液柱状上皮; 部分肺泡间隔断裂、肺泡融合, 呈淤血改变, 部分区域肺泡发育不良, 间质纤维化。此外, 伴BPS 6例中有5例见较多动脉性血管分布; 伴BA 1例部分支气管及肺泡内见粘液栓形成, 管壁纤维平滑肌组织增生, 间质见淋巴细胞浸润, 局部可见软骨结构; 另有单纯CPAM III型1例见软骨增生。

表1 9例小儿先天性肺气道畸形III型的临床资料和CT特征

例号	性别	年龄	部位	范围(mm)	大片高透光区肺组织	囊腔	分隔	实变	支气管内粘液栓
1	男	5月	左肺下叶	41×48×38	+	-	-	-	-
2	男	19月	右肺下叶	43×19×38	+	+	+	+	-
3	男	10月	右肺下叶	30×43×52	+	-	-	-	+
4	男	9月	左肺下叶	25×44×36	+	-	-	-	-
5	女	6月	左肺下叶	13×20×47	-	+	+	+	-
6	女	5月	左肺下叶	38×13×13	+	-	-	+	-
7	男	6月	左肺下叶	39×20×32	-	-	-	+	-
8	男	13月	左肺下叶	30×35×38	+	+	+	+	-
9	男	11月	左肺下叶	27×15×30	-	-	-	+	-

续表1

例号	与邻近肺组织分界	供血动脉	影像诊断	手术及病理诊断
1	不清	-	CPAM	CPAM3型
2	不清	-	CPAM	CPAM3型
3	不清	-	先天性支气管闭锁	CPAM3型、先天性支气管闭锁
4	不清	腹主动脉	肺隔离症(叶内型)	CPAM3型、肺隔离症(叶内型)
5	不清	腹主动脉	肺隔离症(叶内型)	CPAM3型、肺隔离症(叶内型)
6	不清	胸主动脉	肺隔离症(叶内型)	CPAM3型、肺隔离症(叶内型)
7	清楚	腹主动脉	肺隔离症(叶内型)	CPAM3型、肺隔离症(膈肌内型)
8	清楚	腹主动脉	肺隔离症(叶内型)	CPAM3型、肺隔离症(叶外型)
9	清楚	腹主动脉	肺隔离症(叶内型)	CPAM3型、肺隔离症(叶外型)

注: “+”表示符合, “-”表示不符合。

3 讨论

3.1 病理及分型 CPAM是最常见的CLMs, 约占25%, 多见于新生儿和婴儿^[4-6]。其组织病理学特征是正常肺泡的缺乏和终末呼吸性细支气管过度增殖和囊性扩张, 管壁内衬各种内膜上皮^[3]。最近的一项动物研究表明, 肺发育早期成纤维细胞生长因子10(FGF10)传导信号的放大可能是导致异常囊状结构形成的原因^[2]。Stocker等人最初根据囊肿直径和组织学检查的优势细胞将CPAM分为I~III型, 后又重新将其划分为5种类型(0-4型)^[2-3]。其中III型约占8%, 囊腔一般<2mm^[6]。本组病例光镜检查发现部分区域肺泡发育不良, 间质纤维化; 细支气管数量较多, 管腔囊性扩张, 囊腔均<2mm, 管壁内衬假复层纤毛柱状上皮及粘液柱状上皮, 与文献报道一致。

3.2 影像学检查方法的选择 影像学检查方法主要有X线胸片、CT和MRI。X线胸片对CPAM的诊断价值有限。CT是诊断CPAM最重要的方法, 敏感性达100%; CT多平面重建和三维重建可以提供更为详尽的信息, 是研究CPAM的金标准技术, 也是治疗计划的重要依据^[2, 5, 7]; 此外, CT可以发现可能存在的异常血管的位置和路径, 从而避免外科手术时因异常血管破裂、出血发生致命结果^[7, 8]。但因其具有电离辐射, 一般在出生后3-6个月行CT检查, 而只有出现症状的患儿才在出生后的第一天或第一个月行CT

检查^[7]。此外, 有研究表明MRI具有较高的敏感性和特异性, 是CPAM可靠的诊断方法和有效的CT检查替代方法, 但在显示可能存在的异常血管方面不及CT^[7, 9]。

3.3 CPAM III型CT特征分析 CPAM多为单侧肺病变, 呈囊性或实性, 局限于一个肺叶, 偶尔累及双肺, 但相当罕见, 仅占2%^[6, 10]。本组病例均发生于一侧肺下叶, 与文献报道一致。既往文献对CPAM III型CT表现的报道较少, 从本组病例来看主要表现为(1)以囊性为主的病变透过度增高, 肺纹理稀疏, 张力较低, 与正常肺界限不清; 部分病变内见实变及多个薄壁小囊腔, 囊间见分隔。增强后无强化。本组3(33.3%)个病灶存在囊腔及分隔。(2)合并BA时, 表现为病变区基底段支气管突然完全中断, CT可以识别BA远端管腔内粘液塞^[11]。本组1(11.1%)个右肺下叶病灶内后基底段支气管远端未显示, 增强后见条形未强化粘液栓影, 周围有肺动脉分支血管伴行。(3)合并BPS时, 增强后存在胸/腹主动脉供血, 本组6(66.7%)个病灶见异常供血血管。(4)实性病变为不规则软组织块影, 边缘少许肺透光度增高。本组2例为完全实性。

BPS是儿童呼吸道疾病中第二常见的CLMs, 仅次于CPAM, 约占6%^[12, 13]。既往文献报道CPAM与BA及BPS具有共同的起源^[8, 14], 胚胎发育时期肺芽分支发生异常, 引起BA; 气管芽分隔, 形成囊肿, 额外发育的肺芽接受体循环血供形成无功能的肺团块, 即

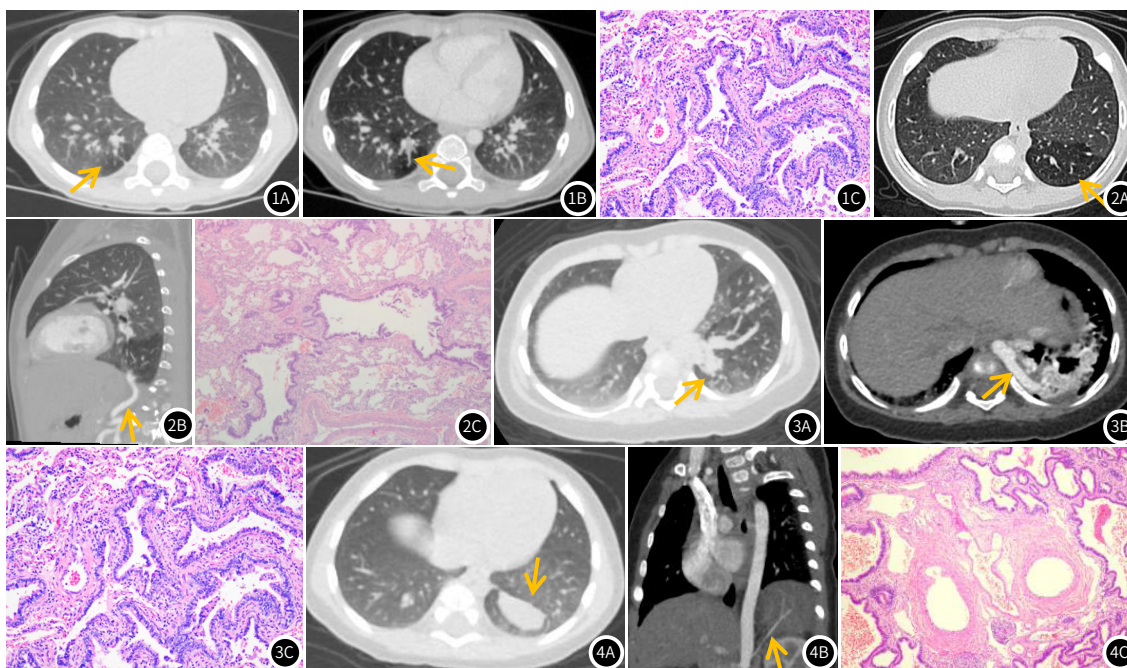


图1 图1A~图1C 男, 10月, 母亲产检时发现胎儿右肺占位10月余。轴位胸部CT肺窗示右肺下叶后基底段透过度增高, 肺纹理稀疏, 张力较低, 病灶与正常肺界限不清, 邻近肺组织未见明显受压移位, 病灶内未见确切囊性病变或分隔影, 右肺下叶后基底段支气管远端未见显示(图1A, 黄箭); 增强扫描右肺下叶病灶内见条形未强化影, 考虑为粘液栓(图1B, 黄箭)。病理结果(图1C, HE, 4×10)为先天性气道畸形(congenital pulmonary airway malformation, CPAM III型)、伴先天性支气管闭锁。**图2** 图2A~图2C 男, 9月, 母亲产检时发现胎儿左肺病变1年余。胸部CT肺窗示左肺下叶外、后基底段透亮度增高, 其内支气管血管束稀疏(图2A, 黄箭); 增强可见自腹主动脉(腹腔干水平)发出一走行迂曲粗大供血动脉进入病灶内(图2B, 黄箭)。病理结果(图2C, HE, 4×10)为CPAM III型、伴叶内型先天性肺隔离症(bronchopulmonary sequestration, BPS)。**图3** 图3A~图3C 女, 5月, 母亲产检时发现胎儿左肺病变9月余。胸部CT肺窗示左肺下叶见大片状高透亮区, 边界不清, 其内见不规则软组织影(图3A, 黄箭); 增强后呈病变区明显不均匀强化, 动脉期可见胸主动脉左后缘发出粗大供血动脉(图3B, 黄箭)。病理结果(图3C, HE, 4×10)为CPAM III型、伴叶内型BPS。**图4** 图4A~图4C 男, 6月, 母亲产检时发现胎儿左肺病变6月余。胸部CT肺窗示左肺下叶后基底段脊柱旁类椭圆形稍高密度影, 边界清, 邻近少许肺组织透过度稍增高(图4A, 黄箭); 增强实质性部分强化, 腹主动脉见一支支进入病灶内(图4B, 黄箭)。病理结果(图4C, HE, 4×10)为CPAM III型、伴叶外型BPS。

BPS, CPAM与BPS主要差别在于是否存在体循环血供^[15]。CPAM III型多伴发其它CLMs, 可与BA/BPS合并发生。本组1例CPAM III型合并BA, 6例CPAM III型合并BPS, CT诊断均漏诊CPAM III型, 这主要是因为对其具有共同起源, 且CPAM III型多合并其它CLMs认识不足。本组3例肺外型BPS误诊为肺内型, 一方面可能与其发病率较少有关, 文献报道肺外型BPS是最不常见的CLMs, 通常位于左肺下叶和膈肌内^[8]; 另一方面可能是对其CT征象认识不足, 3例肺外型均与邻近肺分界较清, 与肺内型无明显分界截然不同。

3.4 鉴别诊断 CPAM III型需要与以下疾病鉴别: (1)肺多发性囊肿:多为单发或多发囊肿, 囊壁厚而光滑。继发感染时可见气液平面; (2)肺脓肿:有明显肺部感染史, 伴有胸膜疾病, 通过抗炎治疗可明显改善; (3)单纯BPS: 主要表现为肺透过度增高区见实变影, 并发感染且与支气管相通时, 可形成数个伴有气液面的厚壁空腔, CT增强可发现供血血管, 但要想二者合并存在的可能; (4)食道裂孔疝或膈疝:常伴有呕吐, CT检查可发现胸腔内胃、肠, 钡餐检查可确诊; (5)先天性大叶性肺气肿: 病理特征为肺泡腔扩张, 肺结构正常。受累肺体积扩大, 透过度增高, 周围见稀疏肺纹理延伸; (6)囊性肺母细胞瘤:常位于肺周围, 靠近纵隔和肺胸膜。CT呈囊实性肿块, 边界清, 有假包膜, 通常不与支气管相通; (7)囊性支气管扩张:小儿少见, 可见伴有气液平的囊腔, 大小相仿, 同侧肺体积可减小。

综上所述, CPAM III型较常见, 多位于一侧肺, 且常合并其它CLMs。CT检查具有重要价值, 表现为肺纹理稀疏高透亮区, 张力较低; 或不规则软组织块影。当发现病变区有起源于胸/腹主动脉的供血血管时, 应考虑到合并BPS的可能, 肺外型BPS与邻近肺分界清楚, 肺内型BPS与邻近肺无明显分界; 发现病变区支气管突然完全中断, 远端管腔内含粘液栓时, 应考虑到合并BA的可能。但最终确诊有赖于病理检查。

参考文献

[1] Koo B S, Lee S H, Lee S J, et al. A case of one-lung ventilation using a single-lumen tube placed under fiberoptic bronchoscopic guidance in a 4-year-old child: A case report [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2020, 99 (34): e21737.

- [2] Wu H, Tian J, Li H, et al. Computed tomography features can distinguish type 4 congenital pulmonary airway malformation from other cystic congenital pulmonary airway malformations [J]. *Eur J Radiol*, 2020, 126: 108964.
- [3] Álvarez Barrial M, Nava Hurtado de Saracho F B, Bueno Jiménez A, et al. Congenital pulmonary airway malformation (cpam) mimicking a spontaneous pneumothorax in a newborn [J]. *Cir Pediatr*, 2021, 34 (4): 207-210.
- [4] Disu E A, Kehinde O A, Anga A L, et al. Congenital pulmonary airway malformation: A case report of a rare cause of neonatal respiratory distress and review of the literature [J]. *Niger J Clin Pract*, 2019, 22 (11): 1621-1625.
- [5] Goldsmith I, George J, Aslam U, et al. An adult with episodic retrosternal chest pain: an unusual presentation of congenital pulmonary airway malformation - case report [J]. *J Cardiothorac Surg*, 2021, 16 (1): 78.
- [6] 黄玉芳, 杨伟川, 高文华, 等. 成人肺先天性囊性腺瘤样畸形的CT表现及鉴别诊断 [J]. *实用放射学杂志*, 2021, 37 (2): 225-228.
- [7] Zirpoli S, Munari A M, Primolevo A, et al. Agreement between magnetic resonance imaging and computed tomography in the postnatal evaluation of congenital lung malformations: a pilot study [J]. *Eur Radiol*, 2019, 29 (9): 4544-4554.
- [8] Nagasaka S, Kina S, Arimoto Y, et al. Rare localized extralobar sequestration with congenital cystic adenomatoid malformation: a case report [J]. *Surg Case Rep*, 2017, 3 (1): 47.
- [9] Macchini F, Borzani I, Cavalli S, et al. Thoracoscopic resection of congenital lung malformation: looking for the right preoperative assessment [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2020, 30 (5): 452-458.
- [10] 卢洪涛, 李清. 产前超声诊断胎儿先天性肺囊性腺瘤样畸形 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2016, 24 (2): 144-147.
- [11] Hermelijn S M, Elders B, Ciet P, et al. A clinical guideline for structured assessment of CT-imaging in congenital lung abnormalities [J]. *Paediatr Respir Rev*, 2021, 37: 80-88.
- [12] Quercia M, Panza R, Calderoni G, et al. Lung ultrasound: a new tool in the management of congenital lung malformation [J]. *Am J Perinatol*, 2019, 36 (S 02): S99-S105.
- [13] Hermelijn S M, Dragt OV, Bosch J J, et al. Congenital lung abnormality quantification by computed tomography: The CLAQ method [J]. *Pediatr Pulmonol*, 2020, 55 (11): 3152-3161.
- [14] Monteagudo J, Dickinson C M, Wakeley M, et al. Proximity to the diaphragm predicts the presence of rhabdomyomatous dysplasia in congenital pulmonary airway malformations [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 2019, 29 (1): 49-52.
- [15] 洪涛, 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.

(收稿日期: 2022-04-25)

(校对编辑: 何镇喜)