

CT features of congenital pulmonary airway malformation in children and its pathology comparative analysis

ZHOU Cheng¹, TIAN Jinsheng^{2*}, WU Huiying², LIU Jinbo¹, WANG Zhiwen¹, LI Jian¹

(1. Department of Radiology, Guangzhou University of Chinese Medicine Affiliated Clifford Hospital, Guangzhou 511495, China; 2. Department of Imaging Center, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510120, China)

[Abstract] **Objective** To investigate CT features of congenital pulmonary airway malformation (CPAM) in children, and to explore their relationship with pathology. **Methods** Clinical manifestations and CT features of 142 CPAM children confirmed by pathology were retrospectively analyzed. The children were classified to 5 pathological types according to Stocker's type. CT features were analyzed and compared with pathological results. **Results** Fifty-two cases (52/142, 36.62%) were classified as Stocker type 1 CPAM, and CT showed multiple unequal air cysts in lung fields, while 68 cases (68/142, 47.89%) were classified as Stocker type 2 CPAM, CT showed multiple small air cysts in lung fields. One case (1/142, 0.70%) was classified as Stocker type 3 CPAM, CT showed large consolidation in right lung and inflatable bronchi shadows and small cava containing air were noticed. Meanwhile, 21 cases (21/142, 14.79%) were classified as Stocker type 4 CPAM, CT showed giant cysts with multiple septa on the periphery of the lung. No Stocker type 0 case was identified. **Conclusion** CT can effectively indicate the pathological type of CPAM.

[Keywords] congenital abnormalities; lung; tomography, X-ray computed; pathology

DOI:10.13929/j.1003-3289.201809049

儿童先天性肺气道畸形的 CT 表现与病理对照分析

周 成¹, 田金生^{2*}, 吴慧莹², 刘晋波¹, 王志文¹, 李 剑¹

(1. 广州中医药大学祈福医院放射科, 广东 广州 511495; 2. 广州市妇女儿童医疗中心影像中心, 广东 广州 510120)

[摘要] **目的** 探讨儿童先天性肺气道畸形(CPAM)的 CT 征象及其与病理改变的关系。**方法** 回顾性分析经手术病理证实的 142 例 CPAM 的临床及 CT 资料, 采用 Stocker 5 型分法对 142 例 CPAM 进行病理分型, 观察其 CT 特征, 并与病理结果对照。**结果** 本组 142 例 CPAM 患者中, Stocker 1 型 52 例(52/142, 36.62%), CT 表现为肺内多发大小不等含气囊肿; 2 型 68 例(68/142, 47.89%), CT 表现为肺内多发含气小囊肿; 3 型 1 例(1/142, 0.70%), CT 表现为右肺大片实变, 其内见少许充气支气管影及含气小空腔; 4 型 21 例(21/142, 14.79%), CT 表现为肺外周多发分隔的巨大囊腔; 未见 0 型病例。**结论** CT 可有效提示 CPAM 的病理类型。

[关键词] 先天畸形; 肺; 体层摄影术, X 线计算机; 病理学

[中图分类号] R725.6; R814.42 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)04-0550-05

先天性肺气道畸形(congenital pulmonary airway malformation, CPAM)又称先天性肺囊性腺瘤样畸形 (congenital cyst adenomatoid malformation, CCAM), 是一种先天性肺部囊性病变, 常见于胎儿及儿

[第一作者] 周成(1982—), 男, 四川广安人, 本科, 主治医师。研究方向: 胸腹部影像学诊断。E-mail: joezhou038@126.com

[通信作者] 田金生, 广州市妇女儿童医疗中心影像中心, 510120。E-mail: tjinsheng@126.com

[收稿日期] 2018-09-10 **[修回日期]** 2018-12-23

童^[1-2]。1977 年 Stocker 等^[1]按病理组织学特点将 CCAM 分为 3 型。为更好地体现病变特点及胎儿肺的起源、发育和病理学特征,2002 年 Stocker^[2]根据病变起源于支气管树的不同部位,将 CCAM 更名为 CPAM,并将其分为 5 型(0~4 型)。CPAM 病理分型及并发畸形与临床治疗方案及预后密切相关^[3]。本研究回顾性分析经手术病理证实的 142 例 CPAM 患儿的临床及 CT 资料,结合 Stocker 5 型分法,并与病理结果进行对照分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2008 年 1 月—2018 年 1 月广州中医药大学祈福医院及广州妇女儿童医疗中心经手术病理证实的 142 例 CPAM 患儿的资料,男 87 例,女 55 例,年龄 2 天~13 岁,中位年龄 12.5 个月;71 例≤1 岁,其中 48 例胎儿期超声和/或 MRI 发现肺内囊性病灶,71 例>1 岁。142 例中,无临床症状 28 例,有临床症状 114 例,包括反复咳嗽、咳痰及发热等 103 例,气促 18 例,发绀 3 例,腹痛、呕吐 1 例。

1.2 仪器与方法 142 例患儿均接受胸部 CT 平扫,其中 111 例同时接受增强扫描。采用 Toshiba Aquilion 及 Philips Brilliance 64 排螺旋 CT 机,管电压 120 kV,电流自动条件,扫描层厚 5 mm,层间隔 5 mm,螺距 1.0,矩阵 512×512,以 1 mm 层厚进行标准算法重建图像,并行 MPR、VR 等后处理。对不能配合检查的患儿给予 10%水合氯醛 0.5 ml/kg 体质量口服镇静。增强扫描采用非离子对比剂碘海醇 1~3 ml/kg 体质量,注射流率 1~2 ml/s。

1.3 CT 诊断及病理分型 所有患儿均接受肺叶或肺段切除术,切除肺组织经 4%甲醛溶液固定,常规 HE 染色,并依据 Stocker 5 型分法进行病理分型。由 2 名主治医师共同观察 CT 图像,意见不一致时协商解决,主要观察病变部位、大小、形态、密度、强化特点,是否合并其他畸形等,并测量囊肿最大径,取 2 名测量者的平均值,并绘制囊肿最大径鉴别 1、2 型 CPAM 的 ROC 曲线。

2 结果

2.1 发病部位 142 例 CPAM 病灶均位于单侧肺叶,左肺 66 例,右肺 76 例;38 例(38/142, 26.76%)位于上叶,10 例(10/

142, 7.04%)位于中叶,90 例位于下叶(90/142, 63.38%),4 例(4/142, 2.82%)累及一侧肺多叶。

2.2 病理分型及表现 142 例 CPAM 中,Stocker 1 型 52 例(52/142, 36.62%),于大囊肿周围见小囊肿,囊腔内衬假复层纤毛柱状上皮,部分上皮内含黏液细胞(图 1A);2 型 68 例(68/142, 47.89%),为大小较一致的小囊肿,囊腔被覆纤毛柱状上皮或立方上皮,内无软骨及黏液腺体(图 2A);3 型 1 例(1/142, 0.70%),支气管肺泡由实性成分组成,囊壁内有不规则细支气管样结构,内衬立方或低柱状上皮,无软骨和腺体组织;4 型 21 例(21/142, 14.79%),为多腔大囊肿,内衬扁平或低柱状肺泡上皮(图 3A)。本组无 0 型 CPAM 患儿。

2.3 CT 表现

2.3.1 Stocker 1 型 52 例中,44 例 CT 表现为肺内多发薄壁、大小不等的含气囊肿(图 1B),最大径 1.4~10.5 cm,平均(4.53±1.98)cm,其中 42 例(42/44, 95.45%)最大径≥2 cm;8 例 CT 表现为肺内单发囊肿,最大径 2.5~8.9 cm,平均(5.88±1.93)cm。20 例囊肿并感染,12 例可见气液平面。

2.3.2 Stocker 2 型 68 例中,63 例 CT 表现为肺内多发薄壁、含气小囊肿(图 2B~2D),最大径 0.5~3.4 cm,平均(1.64±0.72)cm,其中 47 例(47/63, 74.60%)最大径<2 cm;1 例 CT 仅显示肺叶内局限性透亮度增高,囊壁显示不清,病灶内未见正常走行的肺纹理;4 例 CT 仅表现为实性肿块,未显示明确囊结构(合并肺隔离症)。14 例合并肺隔离症,40 例合并感染,7 例可见气液平面。

2.3.3 Stocker 3 型 CT 表现为右肺大片实变影,其

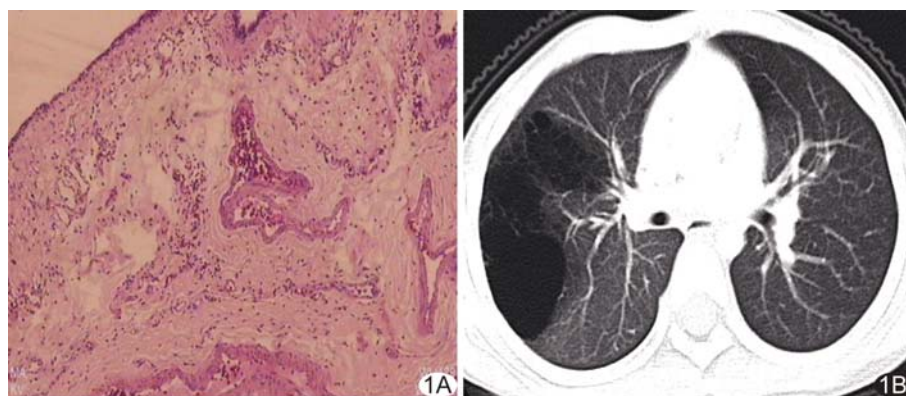


图 1 患儿女,4 岁,右肺上叶 CPAM(Stocker 1 型) A. 镜下见囊腔内衬假复层纤毛柱状上皮,间隔中可见肺泡组织(HE, ×100); B. CT 示右肺上叶多发大小不等含气囊肿影,囊壁薄,最大径约 2.8 cm

内见少许充气支气管影及含气小空腔,增强后呈不均匀明显强化。

2.3.4 Stocker 4 型 21 例 CT 均表现为肺外周多发分隔的巨大囊腔(图 3D),最大径 3.4~12.5 cm,平均 (8.19 ± 2.49) cm,其中 18 例(18/21, 85.71%)最大径 >6 cm;囊腔内可见多发分隔,分隔可不完整或不均匀增厚(合并感染);纵隔明显移位,肺组织受压不张。8 例囊肿合并感染,2 例囊内含有液体(1 例囊内充满液体),3 例合并少量气胸。

2.4 并发畸形 30 例 CPAM 并发畸形,发生率为 21.13%(30/142),其中 1 型 5 例、2 型 24 例、4 型 1 例。24 例合并 1 种畸形,4 例合并 2 种畸形,2 例合并 3 种及以上畸形。16 例合并肺隔离症,其中 14 例为 2 型 CPAM;11 例合并漏斗胸;4 例合并先天性心脏病;2 例合并支气管囊肿。

2.5 ROC 曲线分析 CPAM 囊肿最大径为 2.45 cm 时约登指数最大,鉴别 Stocker 1、2 型 CPAM 的敏感度为 90.4%,特异度为 84.1%(图 4)。

3 讨论

CPAM 发病率为 $1/35\,000 \sim 1/25\,000$ ^[4],在先天性肺部畸形中约占 25%,且发病率有逐年上升趋势

势^[5-6]。本病发病机制尚不清楚,目前多数学者^[7-8]认为是胎儿期肺芽发育过程中受未知因素影响而过度生长所致。Di Prima 等^[8]认为孕 7~17 周(假腺管期)时,细支气管过度增生,肺腺泡过度增殖,未能形成正常腺泡而致 Stocker 1~3 型 CPAM,占 CPAM 的大多数;孕 22~36 周(微管期、囊状期及肺泡期)时出现肺发育障碍可形成 Stocker 4 型 CPAM。CPAM 多发生于胎儿及新生儿,新生儿可出现出生后不明原因呼吸窘迫或无任何症状,婴儿及儿童患者则多因反复上呼吸道感染就诊^[9]。本组患儿中男性多于女性(87:55),中位年龄 12.5 个月,呼吸道感染症状出现率为 72.54%(103/142)。

3.1 CPAM 病理分型与伴发畸形及预后的关系

CPAM 多伴其他畸形,以前肠畸形(肺隔离症、支气管囊肿、胃肠道重复畸形)最常见。本组 21.13%(30/142) CPAM 患儿合并其他畸形,以 Stocker 2 型并发畸形概率最高(24/68, 35.29%);各种合并畸形中以肺隔离症及漏斗胸最常见。CPAM 病理分型与并发畸形及预后密切相关^[3]。Stocker 0 型为 CPAM 并发致命性畸形;1 型预后较好,患儿多可成活,但常于幼儿期出现肺部感染症状,并可恶变为支气管肺泡癌^[10];2 型

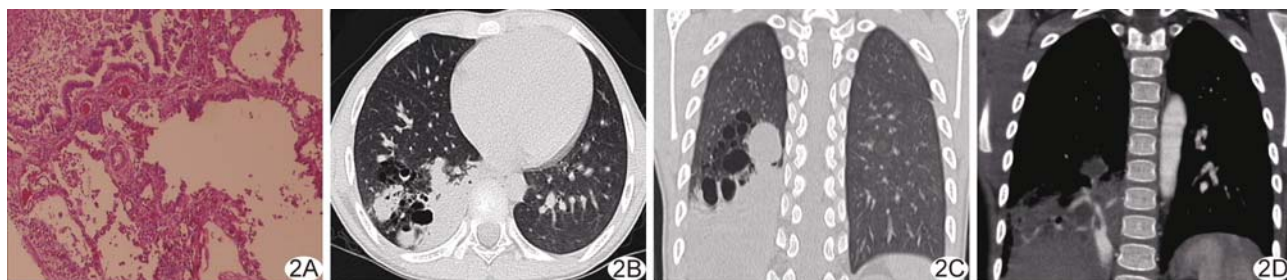


图 2 患儿男,7 岁,右肺下叶 CPAM(Stocker 2 型)合并肺隔离症(叶内型) A. 镜下见多发小囊腔形成,被覆纤毛柱状上皮,间质大量纤维组织增生伴大量淋巴细胞、浆细胞浸润(HE, $\times 100$); B、C. 胸部 CT 平扫示右肺下叶多发含气小囊肿影及软组织肿块影; D. 胸部增强 CT 示右肺下叶软组织肿块由主动脉分支供血

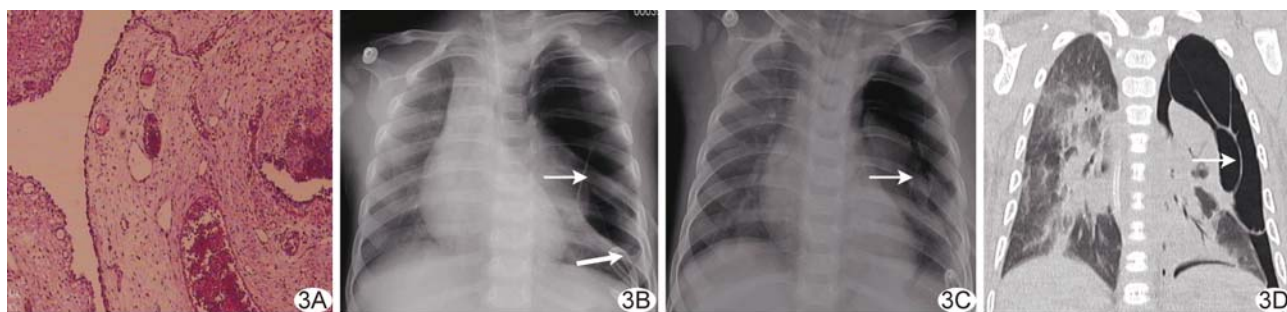


图 3 患儿男,1 岁,左肺 CPAM(Stocker 4 型) A. 镜下见多腔大囊肿,内衬扁平或低柱状肺泡上皮(HE, $\times 100$); B. 胸片示左侧肺野透亮度增高,肺野中外带缺乏明确的肺纹理结构,肺组织受压向肺门聚集,其外侧可见纤维间隔影(细箭),左侧胸腔可见引流管(粗箭); C. 1 天后复查胸片,肺组织有所复张,仍可见纤维间隔影(箭); D. 1 天后复查 CT 示左侧胸腔巨大含气囊腔,可见多发纤维间隔(箭)

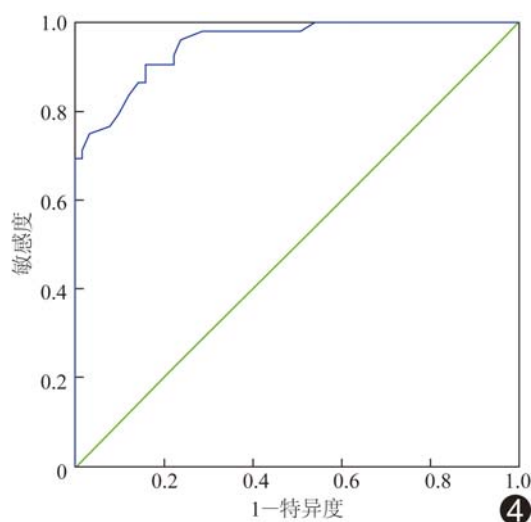


图4 囊肿最大径鉴别 Stoker 1、2 型 CPAM 的 ROC 曲线

常伴其他畸形,如肺隔离症、心脏畸形、胃肠闭锁及骨骼异常等,以合并肺隔离症最多,本组 16 例合并肺隔离症,其中 2 型 CPAM 14 例,患儿预后取决于是否伴发其他畸形及严重程度^[3];3 型 CPAM 胎儿肺发育不全的风险高,常累及整叶或一侧肺,易出现胎儿水肿,往往胎死宫内;4 型预后较好,但因可恶变为囊性胸膜肺母细胞瘤,故需密切随访^[11]。

3.2 CPAM 的影像与病理学对照分析

3.2.1 Stoker 1、2 型 CPAM 本组共 120 例(120/142,84.51%)。病理上 Stoker 1 型 CPAM 由大小不等的囊肿组成,2 型由大小较一致的小囊肿组成。CT 主要表现为多发薄壁含气囊肿影,1 型 CPAM 囊肿最大径 1.4 ~ 10.5 cm,平均(4.53 ± 1.98)cm,其中 95.45%最大径 ≥ 2 cm。席艳丽等^[12]认为 CT 表现为大囊型者(直径 > 2 cm)与 Stoker I 型的相关性较好。2 型 CPAM 最大径 0.5 ~ 3.4 cm,平均(1.64 ± 0.72)cm,其中 74.60%最大径 < 2 cm。通过 ROC 曲线分析当囊肿最大径为 2.45 cm 时鉴别 1、2 型 CPAM 最佳,敏感度为 90.4%,特异度为 84.1%。CT 显示 CPAM 患儿肺内多发囊肿最大径 > 2.45 cm 时,以 1 型可能性大;若囊肿最大径 < 2.45 cm 且伴发其他畸形,则 2 型可能性大。

3.2.2 Stoker 3 型 CPAM 较为少见,本组仅 1 例。病理表现为杂乱分布、内衬立方或低柱状上皮的细支气管样结构,呈团块样分布(腺瘤样型)。CT 表现为软组织密度影,其内可伴或不伴小囊腔(囊腔 < 0.2 cm)^[13],合并感染时与肺脓肿鉴别较困难;行抗感

染治疗后病变的形态、大小变化不明显。既往研究^[13]报道,Stoker 3 型 CPAM 误诊率高,易误诊为肺脓肿或肺隔离症。

3.2.3 Stoker 4 型 CPAM 本组 21 例(21/142, 14.79%)。病理表现为周边远侧肺泡,多腔大囊肿改变。CT 表现有一定特异性:肺周边多发大囊肿,最大径 3.4 ~ 12.5 cm,平均(8.19 ± 2.49)cm,其中 85.71%最大径 > 6 cm,囊内见细线状分隔,分隔可不完整或不均匀增厚(合并感染);囊肿有明显的占位效应,纵隔移位,邻近肺组织受压不张。X 线发现气胸内出现细线状分隔时,如予以胸腔引流后气体量无明显减少,需高度警惕 4 型 CPAM 的可能,需建议进一步 CT 检查(图 3B、3C)。由于 4 型 CPAM 可发展为 I 型胸膜肺母细胞瘤^[11],随访时均应常规行 CT 增强扫描,并寻找囊壁是否有异常强化结节。

3.3 鉴别诊断 Stoker 1 型 CPAM 需与以下疾病鉴别:①支气管源性肺囊肿,常为单个囊腔,多发时鉴别较困难,CPAM 1 型囊肿张力一般较支气管源性肺囊肿低,当囊腔形态不规则或周围伴发小囊样结构时,应考虑 CPAM 的可能;②感染后肺大疱,影像学鉴别困难,但感染后肺大疱临床接受抗感染治疗后可吸收好转,而 CPAM 变化不明显。Stoker 2 型 CPAM 需与以下疾病鉴别:①Stoker 1 型 CPAM,影像学表现典型时两者较易区分,而当囊腔直径较大时鉴别困难;②先天性支气管扩张,患侧肺体积一般缩小,气腔与支气管相通,常合并感染,并可见多发气液平面;③先天性大叶性肺气肿,大叶性肺气肿范围较大,病灶内有稀疏肺纹理,一般不难鉴别。Stoker 3 型 CPAM 需与以下疾病鉴别:①肺脓肿,鉴别较困难,若抗感染治疗后改善不明显,需警惕 Stoker 3 型 CPAM 可能;②单纯肺隔离症,肺隔离症存在主动脉供血,增强扫描可资鉴别,但当 CPAM 合并肺隔离症时,两者鉴别困难。Stoker 4 型 CPAM 需与以下疾病鉴别:①支气管源性肺囊肿,常为单个囊腔,多发时两者鉴别较困难,但 4 型 CPAM 囊肿一般位于肺外周;②I 型胸膜肺母细胞瘤,CT 增强扫描发现囊壁内强化结节高度提示胸膜肺母细胞瘤。

综上所述,CT 是诊断 CPAM 的可靠方法,能有效显示病变范围、囊腔大小及并发改变,并提示其病理类型,对临床治疗及判断预后具有重要价值。

[参考文献]

- [1] Stoker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic

- adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*, 1977, 8(2):155-171.
- [2] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: A new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology*, 2002, 41 (Suppl 2):424-430.
- [3] Sfakianaki AK, Copel JA. Congenital cystic lesions of the lung: Congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *Rev Obstet Gynecol*, 2012, 5 (2):85-93.
- [4] Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: A Canadian experience. *Fetal Diagn Ther*, 2001, 16(3):178-186.
- [5] Stocker LJ, Wellesley DG, Stanton MP, et al. The increasing incidence of foetal echogenic congenital lung malformations: An observational study. *Prenat Diagn*, 2015, 35(2):148-153.
- [6] Burge D, Wheeler R. Increasing incidence of detection of congenital lung lesions. *Pediatr Pulmonol*, 2010, 45(1):103.
- [7] Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: Embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*, 2004, 24(1):e17.
- [8] Di Prima FA, Bellia A, Inclimona G, et al. Antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): Research review. *J Prenat Med*, 2012, 6(2):22-30.
- [9] Jhun BW, Kim SJ, Kim K, et al. The clinical courses of patients with congenital cystic adenomatoid malformation complicated by pneumonia. *Yonsei Med J*, 2015, 56(4):968-975.
- [10] Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Pediatr Respir Rev*, 2004, 5(Suppl A):S305-S312.
- [11] Priest JR, Williams GM, Hill D, et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol*, 2009, 44(1):14-30.
- [12] 席艳丽, 唐文伟, 张新荣. 小儿先天性肺囊性腺瘤样畸形的影像与病理对照分析. *中国医学影像技术*, 2010, 26(8):1488-1491.
- [13] 宋丹, 赵建设, 崔若棣, 等. 儿童先天性肺囊性腺瘤样畸形Ⅲ型的CT表现及鉴别诊断. *医学影像学杂志*, 2016, 26(2):247-249.

本刊可以直接使用的英文缩略语(一)

计算机断层摄影术(computed tomography, CT)
 多层螺旋CT(multiple-slice CT, MSCT)
 多排螺旋CT(multi-detector CT, MDCT)
 高分辨率CT(high resolution CT, HRCT)
 容积CT(volumetric computed tomography, VCT)
 CT血管造影(computed tomographic angiography, CTA)
 CT静脉造影(CT venography, CTV)
 磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)
 功能磁共振成像(functional magnetic resonance imaging, fMRI)
 扩散(弥散)加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)
 磁敏感加权成像(susceptibility-weighted imaging, SWI)
 扩散(弥散)张量成像(diffusion tensor imaging, DTI)
 灌注加权成像(perfusion weighted imaging, PWI)
 磁共振血管造影(magnetic resonance angiography, MRA)
 磁共振波谱(magnetic resonance spectroscopy, MRS)
 氢质子磁共振波谱(proton magnetic resonance spectroscopy, ¹H-MRS)
 表观扩散(弥散)常数(apparent diffusion coefficient, ADC)
 数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)
 经导管动脉化疗栓塞术(transcatheter arterial chemoembolization, TACE)

经颈静脉肝内门-体分流术(transjugular intrahepatic porto-systemic shunt, TIPS)
 冠状动脉血管造影术(coronary angiography, CAG)
 最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)
 容积再现技术(volume rendering technique, VRT)
 表面阴影成像(surface shaded displace, SSD)
 最小密度投影(minimum intensity projection, MinIP)
 多平面重建(multi-planar reconstruction, MPR)
 多平面重组(multi-planar reformation, MPR)
 容积再现(volume rendering, VR)
 容积重建(volume reconstruction, VR)
 曲面重组(curved planar reformation, CPR)
 曲面重建(curved planar reconstruction, CPR)
 自旋回波(spin echo, SE)
 快速自旋回波(fast spin echo, FSE)或者(turbo spin echo, TSE)
 快速场回波(fast field echo, FFE)
 平面回波成像(echo planar imaging, EPI)
 梯度回波(gradient echo, GRE)
 信噪比(signal noise ratio, SNR)
 对比噪声比(contrast noise ratio, CNR)
 血氧水平依赖(blood oxygenation level dependent, BOLD)
 视野(field of view, FOV)