

# 70 例婴幼儿先天性肺囊腺瘤样畸形的围术期分析

洪 淳 俞 钢 唐 晶 刘翠芬

**【摘要】 目的** 总结婴幼儿先天性肺囊腺瘤样畸形的诊断和手术治疗方法。 **方法** 回顾性分析自 2008 年 8 月至 2013 年 7 月于本院就诊的 70 例先天性肺囊腺瘤样畸形患儿临床资料,比较出生后 X 线检查、CT 扫描检查及手术治疗结果,并进行随访。 **结果** 70 例患儿中,男 39 例,女 31 例。入院时最小年龄为 30 min,最大年龄为 13 岁。手术时期:新生儿期 40 例,1 个月至 1 岁 26 例,1~13 岁 4 例,平均手术年龄( $4.3 \pm 0.6$ )个月。分型:I 型 18 例,II 型 35 例,III 型 6 例,混合型 6 例,存在大叶性肺气肿 5 例。4 例合并其他畸形,其中 2 例合并纵隔囊肿;1 例混合型合并骶尾部畸胎瘤;1 例左侧 III 型合并左侧膈疝。病变位置:1 例为双侧,其余均为单侧。右侧 21 例,左侧 18 例。术前 X 线检查均无特异性。70 例均采用开胸手术治疗,其中肺叶切除术 59 例,肺段切除术 6 例,肺叶+肺段切除术 3 例;2 例行右肺两肺叶切除术。术后并发症包括气胸、咳嗽、伤口感染、胸腔粘连、膈肌膨升,经治疗后痊愈。随访 2 个月至 5 年,均存活,无一例死亡,且无术后复发现象。 **结论** 出生后增强 CT 检查对于先天性肺囊腺瘤样畸形的确诊及手术方案的制定极其重要,建议确诊后早期手术切除。

**【关键词】** 囊腺瘤样畸形,肺,先天性; 诊断; 治疗; 婴儿,新生

**The analysis for surgical treatment of congenital cystic adenomatoid malformations.** HONG Chun, YU Gang, TANG Jing, et al. Guangdong Women and Children Hospital and Health Institute, Guangzhou 511400, China

**【Abstract】 Objective** To review and analysis diagnosis and surgical treatment of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations (CCAM). **Methods** Reviewed the CCAM cases operated in our institution between August 2008 and July 2013 Data on pre-and postnatal investigations, clinical presentation, X-ray contrast with CT scan, neonatal surgical procedure and outcome of surgery, and followed-up. **Results** 70 cases of fetal chest cystic or mixed mass were diagnosed antenatally by ultrasound, been confirmed by CT scanned postnatal. CCAM has been classified by Stocker, type-I in 18 cases, type-II in 35 cases, and type-III in 6 cases and miscellaneous in 6 cases, congenital lobar emphysema in 5 cases. Associated malformations included mediastinal cyst in 2 cases; sacrococcygeal teratoma in 1 case; diaphragmatic hernia in 1 case. The average surgery age was  $4.3 \pm 0.6$  months. CCAM location; except for 1 case for double side, the rest are unilateral. 39 cases in the right. **Conclusion** In this review, it showed that the enhanced CT scan after the birth is extremely important for the diagnosis of Congenital Cystic Adenomatoid Malformations and the scheme for the operation setting. After diagnosis the early surgical resection has been suggested.

**【Key words】** Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital; Diagnosis; Therapy; Infant, New-born

先天性肺囊腺瘤样畸形 (Congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM) 是一种肺组织错构瘤,是由于胎儿末端支气管过度生长,在肺实质内形成有明显界限的病变,常累及部分肺叶或整个肺叶;可累及单侧或双侧肺实质,90% 可发生纵隔移位。

在先天性肺部畸形中,胎儿 CCAM 的发病率约为 25%<sup>[1,2]</sup>。自 2008 年 8 月至 2013 年 8 月,我们收治 70 例先天性肺囊腺瘤样畸形患儿,现分析其围手术期诊疗情况及疗效,探讨其诊断与治疗方法。

## 材料与方

### 一、临床资料

自 2008 年 8 月至 2013 年 8 月,我们收治 70 例

先天性肺囊腺瘤样畸形病例,男 39 例,女 31 例。其中 50 例产前于本院三维超声确诊为先天性肺囊腺瘤样畸形;20 例于基层医院检查疑诊先天性肺囊腺瘤样畸形,出生后反复出现呼吸道感染,经 CT 检查确诊。入院最小年龄为 30 min,最大年龄为 13 岁。手术时期:新生儿期 40 例,1 个月至 1 岁 26 例,1 ~ 13 岁 4 例。平均手术年龄( $4.3 \pm 0.6$ )个月,平均住院时间( $5.5 \pm 0.5$ )d。

二、诊断方法

患儿术前均行 X 线检查,并进一步行增强 CT 扫描,确定病灶性质、范围、位置。

三、治疗方法

1. 麻醉:70 例均采用单侧肺通气气管内插管静脉复合全身麻醉。其中 13 例插管后体位变动,气管插管移位,术中提示无单肺通气。在单肺通气手术中,可明显暴露病灶以及正常肺叶,减少术中正常肺膨胀对手术操作的影响,也降低手术中误伤的风险。但在小婴儿手术中,同时缺乏气囊堵塞、双腔气管插管情况下,要保证单肺通气比较困难。

2. 手术方式:70 例均经开胸手术治疗,其中肺叶切除术 59 例,肺段切除术 6 例,肺叶 + 肺段切除术 3 例,右肺两肺叶切除术 2 例。5 例经胸腔镜辅助下手术。取腋前线——腋后线、肩胛下角线切口,上叶病变取第 4 肋间,中下叶取第 5 肋间。平均手术时间为( $38.5 \pm 8$ )min。将切除组织行病理分析。

3. 手术后管理:70 例手术患儿中,20 例术中留置胸腔闭式引流管,术后平均拔管时间为 2.3 d。8 例术后予呼吸机辅助通气,最长时间为 7 d,平均为 2.1 d。8 例为 1 d,3 例为 2 d,平均 1.7 d。术后均予抗感染及雾化吸入治疗,平均出院时间为( $5.5 \pm 0.5$ )d。

结 果

一、检查结果

按照 Stocker 的分型标准<sup>[3]</sup>,I 型 18 例,均存在多于一个囊腔,最大直径为 6 cm;II 型 35 例,III 型 6 例。70 例中,有 5 例术前增强 CT 显示为肺囊腺瘤,但术中及术后病理检查显示为少见的大叶性肺气肿。术前常规胸片检查均无法准确对疾病作出诊断以及定位,见表 1、表 2。

根据术前 X 线检查结果,对比术前增强 CT 以及术中、术后病理分型,可以看出,术前常规 X 线检查并无特异性,对 CCAM 的诊断缺乏直接意义。CT

表 1 70 例术前 X 线检查情况(例)

Table 1 Preoperative X-ray(Example)

X 线检查结果	例数
无异常	28
纹理粗,可见透光区	17
气胸	2
肺纹理粗、肺炎	14
肺炎合并气胸、肺气肿	7
实变影	2

表 2 70 例术前 CT 检查情况(例)

Table 2 Preoperative CT(Example)

诊断结果	数量
肺囊腺瘤 I 型	18
肺囊腺瘤 II 型	35
III 型	5
混合型、隔离肺	7
大叶性肺气肿	5

诊断方面基本与手术诊断、病理诊断一致,且在 I 型、II 型的诊断方面,涉及到对囊泡的直径测量,比对术中、术后的测量更具优势;在混合型的诊断中,对于同时存在肺循环、体循环血供者,是诊断为隔离肺?还是混合型肺囊腺瘤?尚存在争议。术前胸片、CT 及增强影像结果见图 1 ~ 3。

二、手术结果

70 例均完整切除,术后均观察病灶剖面。I 型大囊囊内凹凸不平,囊壁薄,中间可见散在淡黄白色乳酪样沉淀物(图 4、图 5);II 型呈集中多囊腔改变,可见小囊边缘有乳白色渗液,未见乳酪样沉淀物(图 6、图 7);III 型及肺气肿基本未见明显界限性病变,III 型质实,剖面可见均匀的微囊分布,挤压后可见乳白色渗液(图 8);肺气肿显示病灶充气明显,较周围肺组织显苍白,压之有海绵质感,弹性较正常肺组织明显,即使在单肺通气状态下亦不易塌陷。

三、治疗结果

70 例均获随访。术后并发咳嗽,包括无炎症反应的痉挛性咳嗽,经雾化吸入后痊愈;3 例出现气胸,其中 2 例是术后 2 周,1 例是术后 1 周出现,胸片提示气胸,经胸腔闭式引流后痊愈;伤口感染 4 例。1 例右肺下叶切除患儿术后 1 个月内出现反复肺部感染、肺不张,合并膈肌抬高,经保守治疗无效予手术,术中诊断为右胸腔粘连,继发膈肌上抬。行膈肌折叠以及胸腔粘连分离后痊愈。70 例手术患儿中,8 例需术后呼吸机辅助通气,其中 1 例先天性

肺气肿患儿行右肺上下叶切除术后自主呼吸恢复差,呼吸机通气时间为 7 d,5 例为 1 d,2 例为 2 d,平均 2.0 d。

#### 四、随访结果

70 例中,56 例(80%)随访 2 个月至 5 年,生长发育及肺功能均良好,无一例术后并发症,CT 检查提示,手术后原占位空间被正常肺组织填充,提示已有肺功能代偿(图 9、图 10)。

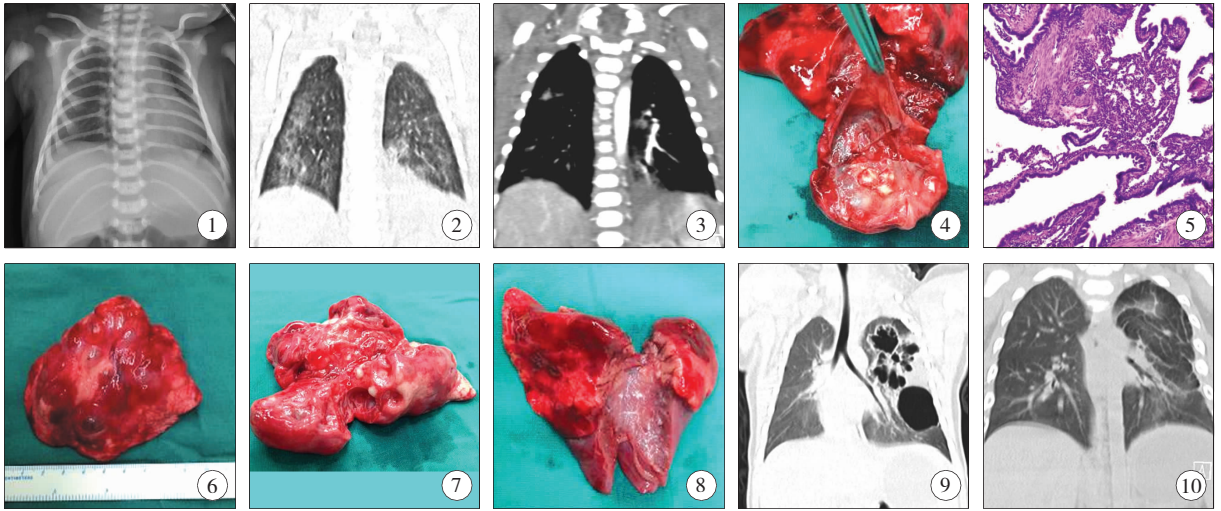


图 1 术前胸片; 图 2 同一病人的术前 CT 图像; 图 3 同一病人的术前增强 CT 图像,提示病灶供血来源于左肺动脉; 图 4 I 型 CCAM 术后大体标本,提示囊内可见淡黄白色乳酪样沉淀物; 图 5 I 型 CCAM 术后病理图像,镜下可见囊肿及部分肺泡壁被覆立方或柱状上皮,囊壁可见平滑肌; 图 6 II 型 CCAM 术后大体标本,提示囊肿大小较均匀,最大直径不超过 2 cm; 图 7 II 型 CCAM 术后大体标本,可见小囊边缘有乳白色渗液; 图 8 III 型 CCAM 术后大体标本,肉眼无法观察到明显的囊性样改变; 图 9 术前 CT 片; 图 10 术后半年复查 CT 片

**Fig. 1** Preoperative X-ray; **Fig. 2** Preoperative CT for the same patient; **Fig. 3** Preoperative CT for the same patient, blood supply from LPA; **Fig. 4** The gross specimen of CCAM I :Yellowish white cheese-like precipitates been found in cysts; **Fig. 5** The pathology of CCAM I :Cysts and some alveolar wall lined by cubical epithelium or cylindrical epithelium,smooth muscle cells could found in cysts wall; **Fig. 6** The gross specimen of CCAM II :Size uniformity in cysts, the maximum diameter of less than 2 cm; **Fig. 7** The gross specimen of CCAM II :milky white fluid exudation been found in edge of the cyst; **Fig. 8** The gross specimen of CCAM II :can not observe a Significant cystic-like change could not been found by Observation with the naked eye; **Fig. 9** Preoperative CT; **Fig. 10** postoperative CT,six months later

#### 讨论

先天性肺囊腺瘤样畸形是一种肺部发育异常的现象,通常与发育正常支气管无相交,主要由肺循环供血,促进其生长。主要特征是肺部支气管生长过度,它与错构瘤也有相似的特征,但囊腺瘤没有软骨组织,发生病变时会成长一个大的囊腔。在肺实质内形成有明显界限的病变,常累及肺叶一部分或整个肺叶,可累及单侧或两侧肺实质。单侧多见,左右侧并无明显规律。

CCAM 的确切病因目前尚不完全清楚,可能是由于胎儿肺芽发育过程中受未知因素影响,局部肺发育受阻继而导致已发育的肺组织过度生长所致<sup>[4]</sup>。Moerman 等<sup>[5]</sup>描述了 4 例 CCAM 的尸检结果,每例均有节段性支气管缺如或闭锁,为支气管闭锁,为 CCAM 发生原发缺陷这一假说提供了更进一步的证据,并提出原发缺陷是在支气管肺发芽和分

支过程中一种局限的停止或缺损引起支气管闭锁,最后闭锁完全导致支气管缺失。Cass 等<sup>[6]</sup>检测发现,CCAM 病变肺与孕周相符的正常肺相比,细胞增殖指数增加 2 倍,凋亡体仅为 1/5。由此假设,CCAM 是肺发育过程中细胞增殖和凋亡失衡的结果。对先天性肺囊腺瘤的病理分型有待进一步完善,尤其是在混合血供的囊腺瘤、III 型以及大叶性肺气肿等各病种之间的区别与联系,有待进一步细分。

关于先天性肺囊腺瘤的诊断,准确、全面、规律的前产超声诊断,对于预后的判断以及出生之后的治疗指导起到关键作用。而规律的超声检查发现,肿块一般在 20 周前逐步增大而在 28 周时达到峰值。在 CCAM 这一疾病上,余肺的情况以及超声描述计算的 CVR 值,对判断胎儿的预后具有重要作用<sup>[7]</sup>。准确的产前诊断为先天性肺囊腺瘤样畸形患儿家属提供了合适的诊疗建议,也为出生时规避相应风险提前做好准备;产前诊断及评估为患儿家属提供了心理上的准备,且使得家属——医护人员

之间建立起良好的沟通渠道,这对于之后的手术治疗起着重要的作用。需要强调的是,在出生之后的检查方面,单纯胸片检查是不够的,病例分析表明,胸片诊断并无特异性,即使是依靠产前超声检查提示,仍无法通过胸片来诊断以及进一步确定囊腺瘤的位置和范围。因此,在新生儿期出现明显呼吸道症状而又缺乏产前诊断的情况下,CT,特别是增强CT检查是必要的。也避免单纯依靠胸片而得不到专业的治疗,导致之后出现反复肺部感染。

在出生之后增强CT的确诊背景下,对于手术时机的选择,多数医疗机构还是选择“等待疗法”,即待小儿出现症状之后才考虑手术治疗,考虑因素是麻醉风险、操作风险及患儿家属的接受程度。而生后有症状者的治疗在急性期新生儿出现呼吸窘迫时需要急诊手术,这一点学术界无任何争议。出生后的主要问题是正常肺组织被病变压迫进而导致呼吸困难或本身肺发育不良,肺不能正常排出分泌物后出现感染以及后期恶性变的可能。完全切除病变者通常耐受良好,特别是新生儿,其本身肺的舒缩功能较成人良好,切除肺叶之后余肺的复张也很快充满胸腔,因此,在术后呼吸功能代偿上较成人理想。另有一些研究同时表明在年幼儿手术后,特别是4岁前手术者,肺的补偿性增长更加明显<sup>[8]</sup>。

在我们的手术病例回顾中,平均手术年龄为4.3个月,其中46例(65.7%)于月龄2个月前实施手术。有资料表明,新生儿至婴儿期,原本无症状的CCAM患儿出现并发症的几率是3.2%,平均月龄为7个月<sup>[9]</sup>。我们前期的围产因素调查40例病例中,出生后有呼吸道症状者占27.5%,新生儿期出现呼吸道症状者占35.0%。进一步说明先天性肺囊腺瘤样畸形在新生儿-婴幼儿期存在明显的呼吸道症状风险,也证明了早期手术的合理性<sup>[10]</sup>。

在手术方式上,开胸术式均采用后外侧切口,常需切除部分背阔肌、前锯肌等肌肉,如年龄小于2个月,可以采用小切口手术,拉钩尽量拉开肌肉而无须切断肌肉,更无须切断肋骨,配合胸腔镜可以完成操作。目前由于婴幼儿胸腔容积及单肺麻醉的限制,完全的胸腔镜技术尚未开展,辅助小切口手术可作为之间的过渡方式。

手术中,大的CCAM常伴有解剖裂隙的融合,需要沿着解剖层面仔细分离或者用缝合器分离。融合多出现于右肺横裂以及左肺斜裂中。这种情况也常出现在大年龄组手术病例中,尤其是反复出现肺部感染者,最大1例13岁儿童手术中发现下叶及中

叶完全粘连,造成分离时出现较多失血。提醒在粘连情况下应尽量使用超声刀以减少出血,降低手术风险,并缩短手术时间。

肺囊腺瘤样畸形理论上可行肺段切除术。但肺囊腺瘤样畸形往往出现在肺叶组织内界限不清,术前及术中难以判断具体切除的界限,加上肺叶、肺段间粘连,小儿肺段分离难度大,且术后余肺有很好的代偿能力,故除非位于肺叶边缘、界限清晰的囊腺瘤采用肺段或者楔形切除,大部分情况下还是采用肺叶切除术。如没有肺部发育不成熟或肺组织本身病变,由于手术后代偿性肺组织的生长,年幼儿童可以较好耐受大的肺切除。在我们统计的病例中,2例新生儿即使是行右肺两叶切除,术后都能很好代偿。随访结果也同样提示新生儿期手术是安全的。而在婴幼儿期手术也能确保治疗顺利进行,治疗结果令人满意<sup>[11]</sup>。

## 参考文献

- 1 Hubbard AM. Magnetic Resonance Imaging of Fetal Thoracic Abnormalities[J]. Top Magn Reson Imaging, 2001, 12(1): 18-24.
- 2 Levine D, Barnewolt CE, Mehta TS, et al. Fetal Thoracic Abnormalities: MR Imaging[J]. Radiology, 2003, 228(2): 379-388.
- 3 Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum[J]. Hum Pathol, 1977, 8: 155-171.
- 4 Berroca IT, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology[J]. Radiographics, 2004, 24(1): 17.
- 5 Moerman P, Fryns JP, Vandenbergh K, et al. Pathogenesis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. Histopathology, 1992, 21(4): 315-321.
- 6 Cass DL, Quinn TM, Yang EY, et al. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung[J]. Pediatr Surg, 1998, 33(7): 1043-1046.
- 7 洪淳, 俞钢, 马小燕. 胎儿肺囊腺瘤的进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2012, 11(1): 49-52.
- 8 Nakajima C, Kijimoto C, Yokoyama Y, et al. Longitudinal follow-up of pulmonary function after lobectomy in childhood: factors affecting lung growth[J]. Pediatr Surg Int, 1998, 13: 341-345.
- 9 Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel (下转第140页)