



# 先天性胎儿肺囊腺瘤





# 序言

- 先天性肺囊腺瘤样畸形（congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM）是肺的罕见先天性畸形之一，但为最常见的胎儿肺内肿物，发生于胚胎发育第5~10周左右，发生率约占胎儿先天性肺部畸形的25%，病死率较高。





# 序言

- 组织学上是以终末支气管过分增长为待征的一种肺发育异常，其原发缺陷与支气管肺芽和分支发育过程中局限停止或缺失引起支气管闭锁，造成气管缺失有关，从而在肺实质内形成错构瘤样发育畸形。
- 超声可在孕17周后来做出CCAM诊疗。





# 检验措施

- 对胎儿进行常规的超声检验及测量胎儿大小，涉及胎儿颜面部、头部、脊柱、内脏、四肢及胎盘羊水等的检验。
- 当发觉胎儿肺部病变时，超声测量病变范围及可见囊肿的大小，心脏纵隔是否移位及健侧肺受压的程度，胎儿是否出现水肿，有无合并其他异常等。
- 首次诊出后，每间隔2周由同一种医生超声动态监测1次，对比病变范围及超声回声变化等。



# 胎儿CCAM产前超声分型及特征

- 按照目前通用的Stocker分型措施，根据病理学，根据肺内病灶囊泡直径大小分为三型：
- I型为大囊肿型，由单个或多种大小不等的囊构成，其中至少有一种囊直径 $>20\text{mm}$ ，约占75%；病变最明显，存在大的厚壁囊肿，周围可有囊腔，囊肿内衬假复层纤毛柱状上皮，厚壁周围有平滑肌和弹力纤维，在大囊之间或邻近大囊肿中存在肺泡样构造。





图1 孕27W，右侧患肺回声增强，内可见单一直径约34mm囊肿





图2 孕24W，病变占据大部分右侧胸腔，伴有腹水





# 胎儿CCAM产前超声分型及特征

- II型为多发小囊肿型，病变以许多平均分隔的囊肿为特征，囊肿最大直径 $<10\text{mm}$ ，占10%~15%；囊肿内衬立方或高柱状纤毛上皮，只有极少假复层。







图2 孕25W，左侧肺

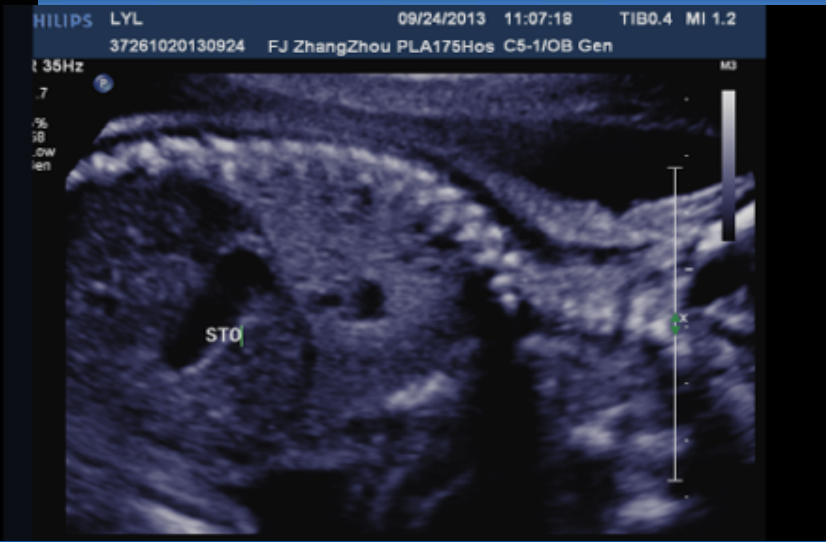


图1 孕22W，右侧肺



图3 孕25W，病变位于右肺





# 胎儿CCAM产前超声分型及特征

- III型为实质性肿块型，病变大致上类似坚实的肺组织肿块和无数肺泡大小的小囊构成，此型少见。
- I型和III型CCAM易造成纵隔移位。





孕21W，右肺回声明显强于肝脏，  
纵隔向左侧偏移





# 临床意义

- CCAM是一种肺部发育异常的现象，病变多位于一种肺叶或一侧肺，偶有双侧肺病变者，80~95%发生在单一肺叶，双侧肺叶或一叶以上肺叶或整侧肺受累发生率不足2%。







# 临床意义

- 其发病机制可能与HOXB5基因、成纤维细胞生长因子7、血小板源性生长因子B异常有关，常以肺发育过程中不成熟细小气管分支形成为特征。
- 多数CCAM连接于正常气管支气管树，由正常肺动、静脉供血，滋养血管来自肺动脉分支。







病灶血流来自肺动脉分支





# 临床意义

- CCAM分型与预后有一定的有关性，I型与II型CCAM预后相对良好，III型易合并水肿，其预后较差，常造成胎儿死亡。



以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/375013243004011324>